

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON  
- MÉDECINE -  
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

---

Année 1972 - N° 283

**SYMPATHOBLASTOME DE L'ENFANT  
APPORT DE L'ANGIOGRAPHIE**

(à propos de 8 observations personnelles)

**THÈSE**

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 30 Novembre 1972

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel BOISSON

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

né le 10 Janvier 1941

à SAINT-GENIS-LAVAL (Rhône)







UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON

- MÉDECINE -

U. E. R. GRANGE-BLANCHE

---

Année 1972 - N° 283

**SYMPATHOBLASTOME DE L'ENFANT**  
**APPORT DE L'ANGIOGRAPHIE**

(à propos de 8 observations personnelles)

**THÈSE**

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 30 Novembre 1972

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

**Michel BOISSON**

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

né le 10 Janvier 1941

à SAINT-GENIS-LAVAL (Rhône)



# UNIVERSITE CLAUDE BERNARD

Président de l'Université : J. BOIDIN

Premier Vice-Président : R. TOURAINE

Secrétaire Général : P. IZAUTE

## *Unités d'Enseignement et de Recherche de l'Université Médecine*

Grange-Blanche – Directeur : Professeur GERMAIN D.

Alexis Carrel – Directeur : Professeur GIROD C.

Sud Ouest – Directeur : Professeur TOLOT L.F.

Lyon Nord – Directeur : Professeur BERTOYE A.

*Biologie Humaine* – Directeur : CZYBA R. (Maître de Conférences Agrégé)

*Techniques de Réadaptation* – Directeur : Professeur MOUNIER KUHN P.

*Sciences Pharmaceutiques* – Directeur : M. CARRAZ M. (Maître de Conférences Agrégé)

*Sciences odontologiques* – Directeur : Docteur R. VINCENT

*Institut Régional d'Education Physique et Sportive* – Président : Professeur R. GUILLET

*Mathématiques* – Directeur : Doyen BRACONNIER

*Physique* – Directeur : Professeur DUPAY

*Chimie et Biochimie* – Directeur : Professeur GAUTHERON

*Sciences de la Nature* – Directeur : Professeur DAVID L.

*Biodynamique et Psychopédagogie* – Directeur : Professeur FONTANGES

*Institut universitaire de technologie n° 1* – Directeur : Professeur POUYET

*Institut universitaire de technologie n° 2* – Directeur : Professeur GALLET, Directeur ENSAM.

*Observatoire* – Directeur : Professeur BIGAY J.H.

*Physique nucléaire* – Directeur : Professeur SARRAZIN A.

*Mécanique* – Directeur : Professeur MATHIEU.



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

[https://archive.org/details/IA41552613\\_0043](https://archive.org/details/IA41552613_0043)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD — LYON  
U.E.R. MEDECINE GRANGE-BLANCHE

Directeur de l'U.E.R. Grange-Blanche : D. GERMAIN

1er Assesseur : J. PASQUIER

*PROFESSEURS*

|     |                          |     |                                                            |
|-----|--------------------------|-----|------------------------------------------------------------|
| MM. | J. CIBERT                |     | Clinique urologique                                        |
|     | M. LEVRAT                |     | Clinique Médicale A                                        |
|     | R. SOHIER                |     | Bactériologie — Virologie — Immunologie                    |
|     | A. BADINAND              |     | Chimie analytique pharmaceutique                           |
|     | J. COUDERT               |     | Parasitologie et pathologie exotique                       |
|     | H. THIERS                |     | Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie   |
|     | M. DARGENT               |     | Clinique carcinologique                                    |
|     | P. GALY                  |     | Physio-pathologie des voies respiratoires                  |
|     | J. PAPILLON              |     | Radiologie                                                 |
|     | P. MONNET                |     | Clinique Médicale infantile B                              |
|     | A. TRILLAT               |     | Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique      |
|     | J. LECUIRE               | (1) | Neurochirurgie                                             |
|     | J.F. CIER                |     | Physiologie A                                              |
|     | P. MICHAUD               |     | Clinique de chirurgie cardiaque                            |
|     | G. FAUCON                |     | Biologie médicale et pharmacodynamie                       |
|     | G. VIGNON                |     | Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale |
|     | P. MAGNIN                |     | Clinique obstétricale                                      |
|     | M. JOUVET                |     | Pathologie générale et expérimentale                       |
|     | R. GUILLET               | (1) | Chirurgie générale                                         |
|     | R. CREYSSEL              | (1) | Chimie biologique                                          |
|     | M. JAUBERT de<br>BEAUJEU | (1) | Chirurgie générale — Clinique de chirurgie infantile       |
|     | J. FEROLDI               |     | Anatomie pathologique                                      |
|     | R. HUGONNIER             |     | Clinique ophtalmologique                                   |
|     | B. SCHOTT                | (1) | Neuro-psychiatrique                                        |

*PROFESSEURS SANS CHAIRE*

|     |             |                                     |
|-----|-------------|-------------------------------------|
| MM. | M. COLIN    | Médecine légale                     |
|     | J.O. PEYRIN | Physique biologique                 |
|     | A. PERRIN   | Médecine générale                   |
|     | D. GERMAIN  | Immunologie, Sérologie, Hématologie |

(1) Professeurs à titre personnel.



*MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES*

|     |                 |                                          |
|-----|-----------------|------------------------------------------|
| MM. | R. LAMBERT      | Médecine générale                        |
|     | R. FLANDROIS    | Physiologie                              |
|     | J. BRUNE        | Médecine générale et thérapeutique       |
|     | H. DEJOUR       | Orthopédie et traumatologie              |
|     | A. MORGON       | Oto-Rhino-Laryngologie                   |
|     | J. MOTIN        | Anesthésiologie                          |
|     | J. PASQUIER     | Médecine générale et thérapeutique       |
|     | J.C. CZYBA      | Histologie et embryologie                |
|     | J. FAVRE-GILLY  | Hématologie                              |
|     | M. AMIEL        | Radiologie                               |
|     | M. BOCHU        | Radiologie                               |
|     | J. CHASSIGNOLLE | Chirurgie thoracique et cardiovasculaire |
|     | D. DARGENT      | Gynécologie, obstétrique                 |
|     | L. DURAND       | Ophthalmologie                           |
|     | P. ESPINASSE    | Biophysique                              |
| Mme | A. FROMENT      | Cardiologie                              |
|     | M. HENRY        | Bactériologie, virologie                 |
|     | B. SALLE        | Pédiatrie, génétique médicale            |
|     | P. ZECH         | Néphrologie                              |
|     | G. NOEL         | Médecine interne                         |

*AGREGES EN EXERCICE*

|    |          |              |
|----|----------|--------------|
| M. | P. DUMAS | Stomatologie |
|----|----------|--------------|



**Examineurs de la thèse :**

**Président** : Monsieur le Professeur J. PAPILLON.

**Assesseurs** : Madame le Professeur Agrégé A. PINET  
Monsieur le Professeur Agrégé J. DUQUESNEL.  
Monsieur le Professeur Agrégé P. MOLLARD.



*A mes Parents,*

*A Renée,*

*Avec toute mon affection.*

*A Dominique, Laurence, Frédérique,*

*Elles me font la joie quotidienne de partager ma vie.*

*A mon Frère,*

*A Papy,*

*Nos études lui doivent beaucoup. Il sera toujours un exemple.*

*A Tous les miens,*

*A mes amis, et en particulier aux "Flying boys".*



*A notre Maitre et Président de Thèse,*

*Monsieur le Professeur J. PAPILLON,*

*Toujours bienveillant à notre égard, il nous fait le très grand honneur de présider notre jury de thèse.*

*Au cours de trois semestres d'Internat passés à ses côtés, nous avons apprécié l'étendue de ses connaissances, sa puissance de travail, et ses qualités de coeur.*

*Nous avons bénéficié au cours de nos études de Radiologie de son enseignement magistral, clinique et radiothérapique.*

*Qu'il soit assuré de notre très vive gratitude, de notre grand respect et de notre profond attachement.*



*A notre Maître et Juge Madame le Docteur A.PINET.  
Maître de Conférence Agrégé,*

*Elle nous a manifesté sa confiance en nous inspirant le sujet de cette  
thèse et nous espérons ne pas la décevoir.*

*Son souci d'efficacité, la clarté et la jeunesse de son esprit nous ont  
toujours laissé admiratif.*

*Dans l'ambiance qu'elle crée autour d'elle, elle ne peut, pour chacun,  
qu'être et rester un Maître aimé et respecté.*



*A notre Maître et Juge,*

*Monsieur le Docteur J. DUQUESNEL,  
Maître de Conférence Agrégé,*

*Au cours d'un semestre particulièrement agréable, passé dans son service, nous avons apprécié ses qualités de Radiologiste Vasculaire, sa bouillonnante énergie, sa curiosité intellectuelle jamais satisfaite, son immense expérience, associées à une gentillesse de tous les instants et à une grande bonté.*

*Il nous fait le grand honneur et le plaisir d'être de nos juges, qu'il nous permette de l'en remercier.*



*A notre Maître et Juge.*

*Monsieur le Docteur P. MOLLARD  
Maître de Conférence Agrégé.*

*Nous le remercions vivement d'avoir bien voulu nous confier les  
observations de son Service, pour l'élaboration de ce travail.*

*Sa très grande expérience de ces tumeurs en fait un Spécialiste  
de cette chirurgie difficile.*

*Nous savons combien sa grande habileté manuelle, la précision de  
ses indications, sa sollicitude envers ses petits malades justifient  
une réputation d'Urologue Infantile sans cesse grandissante.*

*En témoignage de notre respectueuse amitié.*



*A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX :*

*EXTERNAT :*

*Monsieur le Professeur MICHAUD  
Monsieur le Professeur LIARAS  
Monsieur le Professeur BERTRAND  
Monsieur le Professeur ROCHET  
Monsieur le Professeur MONNET  
Monsieur le Professeur VACHON  
Monsieur le Professeur P. GIRARD  
Monsieur le Professeur Agrégé GUYOTAT.*

*INTERNAT :*

*Monsieur le Professeur Agrégé GUYOTAT  
Monsieur le Professeur LIARAS  
Monsieur le Docteur CHASSAGNON  
Monsieur le Professeur J. PAPILLON  
Monsieur le Professeur Agrégé J.L. CHASSARD  
Monsieur le Professeur Agrégé P. BUFFARD  
Monsieur le Professeur Agrégé M. BOCHU  
Madame le Professeur Agrégé A. PINET  
Monsieur le Docteur C. BERAUD  
Monsieur le Docteur P. BRET  
Monsieur le Docteur A. ANJOU  
Monsieur le Professeur Agrégé L. CHOLLAT  
Monsieur le Professeur Agrégé J. DUQUESNEL.*

*A mes camarades de l'Internat.*



Nous remercions :

*Monsieur le Professeur JEUNE*

*Monsieur le Professeur JAUBERT DE BEAUJEU*

*Monsieur le Professeur Agrégé LARBRE*

*Monsieur le Professeur Agrégé BETHENOD*

qui nous ont permis d'utiliser leurs observations.



## *PLAN*

Nous envisagerons successivement :

- CHAPITRE I : Introduction et Présentation de notre travail.
- CHAPITRE II : Historique des sympathoblastomes et de leur technique de diagnostic radiologique.
- CHAPITRE III : Exposé de nos observations.
- CHAPITRE IV : - Rappel Embryologique.  
- Rappel Anatomique.
- CHAPITRE V : Analyses et Commentaires de nos observations et Comparaison avec celles de la Littérature.
- Sur le plan clinique,
- Sur le plan biologique,
- Mais surtout sur le plan radiologique:
- . Radiographie simple,
  - . Urographie intra-veineuse,
  - . Surtout Angiographie : Artériographie, cavographie.
- CHAPITRE VI : Confrontations radio-chirurgicale et pronostic.
- CHAPITRE VII : Conclusion.
- CHAPITRE VIII : Bibliographie.



## CHAPITRE I

### INTRODUCTION

En 1972, sur 72 tumeurs sympathiques opérées dans les différents services Lyonnais, 8 seulement ont bénéficié d'un bilan angiographique complet.

♦ La revue des articles consacrés aux problèmes diagnostiques radiologiques posés par ces tumeurs permet de constater que la pratique de l'angiographie et en particulier de l'artériographie globale et sélective était pratiquement inexistante voire même déconseillée par certains auteurs jusqu'à une époque assez rapprochée.

♦ Le diagnostic positif est difficile ; l'extension le plus souvent inconnue.

♦ L'artériographie globale et sélective de l'adulte apporte pourtant depuis plus de 20 ans des résultats diagnostiques très encourageants ; sans aucune mesure avec le peu de risque ou de complications encourus par le patient.

♦ Malgré ces arguments, il faut attendre 1968 pour qu'un article de MAC DONALD et HILLER confirme définitivement l'innocuité de l'artériographie chez l'enfant ; et montre son intérêt considérable dans le domaine du diagnostic, du bilan, du pronostic, quelque fois même de la thérapeutique des tumeurs rétropéritonéales malignes de l'enfant , et en particulier du sympathoblastome.

Nous nous proposons dans ce travail d'analyser 8 observations de Sympathome avec angiographie ; d'inventorier en particulier les signes vasculaires ; de juger du risque de ces investigations, enfin de dresser un bilan objectif et critique de ce que peut apporter l'exploration angiographique au diagnostic des sympathoblastomes.



## LE SYMPATHOBLASTOME OU NEUROBLASTOME DE L'ENFANT

Les sympathoblastomes ou neuroblastomes, ou sympathome embryonnaire sont des tumeurs malignes assez fréquentes du nourrisson et du jeune enfant développées à partir d'éléments du système nerveux végétatif ce qui explique leur ubiquité.

L'intérêt de leur étude est triple :

- 1) *Très grande radio-sensibilité*,
- 2) *Tumeurs le plus souvent sécrétantes*, elles bénéficient depuis quelques années d'un diagnostic biologique dû à une meilleure connaissance du métabolisme des catécholamines. Les taux urinaires des catécholamines, de l'acide vanil-mandélique et de l'acide homo-vanillique, permettent d'orienter le diagnostic et de suivre l'évolution. Plus récemment des prélèvements étagés dans la veine cave inférieure avec dosage des Acides Vanil-mandéliques (VMA) ont permis des diagnostics positifs et topographiques très précis.
- 3) Enfin les sympathomes embryonnaires font partie de ces *exceptionnelles tumeurs malignes dont la guérison spontanée est possible* et a été vérifiée histologiquement.

Cette guérison spontanée peut se faire selon deux mécanismes : par nécrose tumorale.

ou par maturation du sympathome embryonnaire dont les cellules suivraient une destinée analogue à celle du tissu normal.

\* \* \*



## CHAPITRE II

### HISTORIQUE

- Les sympathomes embryonnaires furent longtemps considérés comme des proliférations malignes du tissu conjonctif et rangés dans le cadre des sarcomes. La première observation semble être celle de PARKER 1881, qui décrit un cas de “sarcome congénital de la surrénale”. En 1885 DALTON rapporte un cas de sarcome du foie et de la surrénale qui prélude à la description de PEPPER, lequel en 1901 rapporte 6 cas de sarcomes congénitaux du foie et de la surrénale.

- HUTCHINSON en 1907 décrit un tableau de tumeur surrénale avec métastases crâniennes, en se basant sur 10 observations dont 7 personnelles.

Dès 1865, VIRCHOFF entrevoit l'origine nerveuse de ces tumeurs et se basant sur l'aspect des cellules, fait entrer les tumeurs de la médullo-surrénale dans le cadre des gliomes. Bien que MARCHAND en 1891, mette l'accent sur la ressemblance qui existe entre ces tumeurs et le système sympathique embryonnaire, l'opinion de VIRCHOFF fut reprise par RIBBERT (1885), par KURSTER, qui décrit les rosettes et note l'existence de fibrilles.

Dès 1891, le même MARCHAND soupçonne l'origine sympathique de ces tumeurs suivi par KRETZ 1902, AMBERG 1904 puis ce sont les travaux de KOHN 1905, la thèse de MASSON (1909) qui précise les caractères histologiques des para-sympathomes et l'histogénèse des paraganglions. Mais c'est WRIGHT, en 1910 se basant sur 12 cas dont 4 personnels, qui confirme l'origine sympathique, étudie les caractères histologiques et propose le terme de neurocytome ou neuroblastome, terminologie toujours en vigueur dans les pays anglo-saxons.

HERXHEIMER en 1914, par les colorations argentiques, apporte une preuve supplémentaire de l'origine sympathique du sympathome en montrant la présence de fibrilles et l'absence d'éléments schwannien.

Parmi les travaux relativement récents retenons :

- pour les aspects radiologiques : RYPINS (1937), CLINE (1950), LEFEVRE (1953).
- pour les aspects hématologiques : KATO et WATCHER (1938), MALARMÉ et ROSS (1950).
- Mais surtout sur le plan biologique, en 1957, c'est MASON qui, le premier, rapporte une augmentation du taux urinaire de catécholamines dans le sympathome, ce qui modifie totalement l'approche diagnostique, et la surveillance de l'évolution des sympathomes.
- Enfin, il faut citer parmi les grandes séries récentes :  
 . L'étude de KOOP portant sur 100 cas.



. Surtout le Symposium de 1968 (Conférence of Biology of Neuroblastoma - Washington - Philadelphia ) qui étudie 573 cas sur le plan biologique.

● Il est intéressant de noter aussi *l'évolution des techniques de diagnostic radiologique des sympathoblastomes.*

- On peut considérer que la radiographie sans préparation et l'urographie intra-veineuse étaient les techniques essentielles de dépistage du sympathoblastome. Les auteurs de l'époque attachent une grande importance à la **présence de calcifications** (POORE et DOCKERTY, LEFEVRE) ; SLYDER et KRUSS. confèrent à la radiographie : Urographie intra-veineuse et radio simple une utilité dans 90 % des néphroblastomes et dans 75% des sympathoblastomes . A l'inverse, LADD et GROSS estiment que la radiographie n'a guère plus d'intérêt que la clinique —Après guerre, en 1947, un certain nombre de sympathoblastomes furent inventoriés par **rétro-pneumopéritoine** (CAUSSADE, NEIMANN) on utilisait essentiellement la technique de DE GENNES, MAY et HELIE par voie pré-coccygienne (1949). En fait si cette méthode obtient beaucoup de succès au niveau des tumeurs rétro-péritonéales et en particulier surrénaliennes de l'adulte, elle n'apporte aucun renseignement dans les tumeurs volumineuses tels que sont les sympathoblastomes de l'enfant en général, car les adhérences rendent impossible les décollements gazeux.

A la suite des auteurs parisiens (LEFEVRE et FORT) cette technique est maintenant formellement déconseillée et pratiquement abandonnée à l'heure actuelle, compte tenu du risque majeur de dissémination métastatique qu'elle peut entraîner.

*Les techniques d'angiographies* qui s'imposèrent assez rapidement chez l'adulte, furent très longues à être utilisées pour l'enfant et en particulier pour le diagnostic des tumeurs rétro-péritonéales malignes. Si JORDAN et RODRIGUEZ, 1955, SAROUY, VIALLET, 1959, et quelques autres auteurs pratiquèrent quelques aortographies, l'artériographie globale et sélective des sympathoblastomes de l'enfant dut attendre 1968 avec MAC DONALD et HILLER pour que soit mis en évidence son ino-cuité, son intérêt considérable dans le domaine du diagnostic, du bilan d'extension, du pronostic et quelquefois même de la thérapeutique.

Depuis cette époque, l'artériographie chez l'enfant s'est remarquablement développée avec les auteurs anglo-saxons: MAC DONALD, bien sur NEBESAR, BASSETT, BRON, MOES qui s'orientent vers des artériographies de plus en plus sélectives ce qui les oppose à DEBRUN, GASQUET, TA-VERNIER et l'ensemble des radiologistes français qui font plus prudemment des aortographies globales.

● Nous avons surtout colliger et étudier les *grandes séries d'artériographie* des sympathoblastomes :

- MAC DONALD et HILLER (1968) : 14 cas.

- DEBRUN et GASQUET (1970) : 24 cas.



- NEBESAR et FLEICHLI (1968 ) : 6 cas.
- JAMES (1969 ) : 3 cas.
- MOES et BURRINGTON (1971) ' : 8 cas.
- TAVERNIER (1971) : 3 cas.

Plus accessoirement, il faut noter les publications de :

- BRIMSFIELD (1968) 1 cas.
- BRON (1969) 1 cas.
- KURLANDER (1967) 1 cas.

C'est donc une soixantaine d'observations de sympathoblastomes inventoriés par artériographie que nous avons retrouvées.

- *La cavographie* a semblé moins intéressante aux différents auteurs, puisque seul MAC DONALD et NEBESAR ont étudié systématiquement par cavographie leurs sympathoblastomes.

Notre série personnelle rapporte huit cas de Sympathome, inventoriés par angiographie, dont voici les observations.

\* \* \*



## CHAPITRE III

### NOS OBSERVATIONS

#### Observation n° 1 :

GAR . . . François. Enfant admis le 22 Février 1970. dans le service du Professeur JAUBERT DE BEAUJEU à l'âge de deux ans pour une tuméfaction abdominale associée à une baisse de l'état général.

— Pas d'antécédent particulier - L'affection semble avoir débuté un an auparavant par, une baisse de l'état général, la découverte d'une masse profonde de l'hypochondre gauche en Janvier 1970 s'accompagnant d'une infection urinaire discrète. L'examen retrouve une masse limitée de l'hypochondre gauche, dure, donnant le contact lombaire ; il est difficile de dire s'il s'agit d'une tumeur de la région sus-rénale ou du pôle supérieur du rein gauche.

Par ailleurs,, tension artérielle assez élevée, 13 en moyenne avec des à-coups paroxystiques à 16, 17.

— Il n'a pas été pratiqué de dosage des catécholamines et des V.M.A.

— La cytotactériologie urinaire et le compte d'Addis confirment l'infection urinaire.

**L'examen radiologique** : la radio simple de l'abdomen objective : sur le cliché de face, une importante matité radiologique de l'hypochondre gauche. Sur le profil se confirme une opacité postérieure de l'hypochondre gauche refoulant la masse intestinale en avant . ( Le lavement baryté confirme cette impression).

On note surtout l'existence de calcifications de petite taille assez difficilement visibles, situées en regard de D<sub>12</sub> , L<sub>1</sub>.

**L'U.I.V.** montre un abaissement discret du rein gauche avec refoulement pyélo-caliciel gauche ; le bord supérieur du pyélon supérieur étant arrondi, comme refoulé par une tumeur.

#### **Artériographie :**

— Cathétérisme de l'artère fémorale droite par technique de SELDINGER : Le rein gauche est abaissé et son axe est dévié .

— Il existe des images d'empreintes au niveau de la bifurcation de l'artère rénale gauche avec encolement des branches artérielles. L'artère rénale est considérablement étirée et abaissée. On ne note aucune image d'hypervascularisation ou même simplement d'opacification tumorale.



— Au temps tardifs, néphrographie normale.

L'impression est plus celle d'une tumeur para-rénale refoulant le rein gauche et l'abaissant

**Intervention** le 23.2. 1970 (Dr MOLLARD) :

“On découvre effectivement au niveau de la surrénale gauche une volumineuse tumeur grosse comme une orange.

La veine et l'artère rénales gauches sont enserrées par la tumeur ; nécessité d'enlever le rein. Par ailleurs, la tumeur adhère assez nettement à l'artère mésentérique supérieure, qu'il faudra disséquer”.

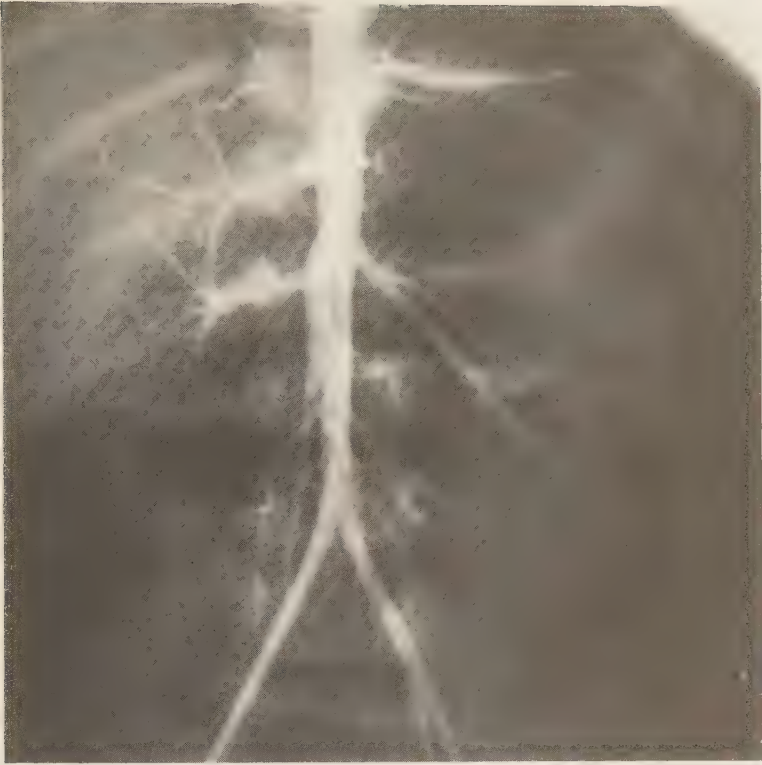
— **Examen macroscopique de la tumeur** : très grosse surrénale globalement envahie par un processus manifestement malin. On note au centre de la tumeur 2 ou 3 zones de calcifications.

— **Histologie** : sympathoblastome typique (très jaune).

— Les suites opératoires sont compliquées au 8<sup>e</sup> jour par une crise convulsive avec arrêt respiratoire et cardiaque ; sans signe neurologique de localisation nette. Une artériographie carotidienne alors pratiquée est semble-t-il négative. Diagnostic clinique probable : thrombose cérébrale. L'enfant est alors en coma dépassé et il décède le 11.3.1970.

☆ ☆ ☆





*Observation n° 1.*

Enfant GAR... François.

Artériographie pour une masse profonde de l'hypochondre gauche.

**Urographie intraveineuse :**

- Abaissement discret du rein gauche avec refoulement pyélo-caliciel gauche.

**Artériographie :**

- *Au temps précoce :*

- l'artère rénale gauche est étirée avec encoorbellement de l'artère surrénalienne gauche, et des branches artérielles du pôle supérieur du rein,
- on ne note aucune image d'hypervascularisation ou d'opacification tumorale.
- L'aorte est en place.



*Au temps tardif :*

- très belle "empreinte" au niveau du pôle supérieur du rein gauche, avec limite nette entre le néphrogramme et la zone de compression.
- le rein gauche est discrètement abaissé et écarté du rachis.



## Observation n° 2.

Enfant VAL . . . Murielle, 6 mois, Admise le 12 Janvier 1970, pour une tumeur pelvienne.

-- Dans les antécédents : on note seulement une rhinopharyngite à l'âge de 3 mois où à cette occasion on perçoit pour la première fois la tumeur ; mais il n'y a pas de bilan pratiqué.

-- La séméiologie de début est constituée par quelques signes respiratoires, toux, petite expectoration, une hyperthermie, mais surtout à l'examen, on découvre une tumeur pelvienne de situation médiane un peu déviée à droite ; dure, lisse, de la taille d'un énorme pamplemousse. Le toucher rectal permet de sentir cette masse ferme.

-- Les catécholamines urinaires s'avèrent d'emblée très élevées.

### -- *Le bilan radiologique :*

◆ La radio simple montre une matité radiologique au niveau de la partie inférieure de l'abdomen. Le lavement baryté confirme cette impression objectivant le refoulement vers le haut du cadre colique.

◆ *U.I.V.* : rein droit muet ; rein gauche de bonne valeur fonctionnelle mais avec un refoulement arciforme de l'uretère gauche qui sur le profil est très décollé du plan postérieur. Au temps cystographique : très volumineuse empreinte lacunaire sur la partie droite d'une énorme vessie.

◆ 5 Janvier 1970 : *Artériographie* (Dr A. PINET) "Fonction de l'artère fémorale gauche et mise en place d'un cathéter en polythène à la bifurcation aortique.

Dès la début de l'injection, la tumeur apparaît comprise dans la bifurcation aortique dont les branches sont largement refoulées. La tumeur est asymétrique plus développée à droite qu'à gauche et les branches de l'artère iliaque primitive, surtout l'hypogastrique, sont régulièrement étirées à la surface tumorale, il semble même exister une véritable sténose à l'origine de l'artère iliaque primitive droite. Au sein de la plage tumorale, on note des vaisseaux sinueux, légèrement dilatés avec peut-être quelques shunts artério-veineux signant une néo-vascularisation de type malin.

Le diagnostic le plus probable est celui de tumeur pré-sacrée d'origine nerveuse".

◆ *Intervention* le 13 Janvier 1970 (Dr MOLLARD) :

" Il s'agit d'une énorme tumeur soulevant le péritoine pariétal postérieur refoulant la vessie et le tractus génital très certainement à point de départ pelvien.

Elle est développée surtout à droite ; sillonnée d'énormes vaisseaux en particulier veineux

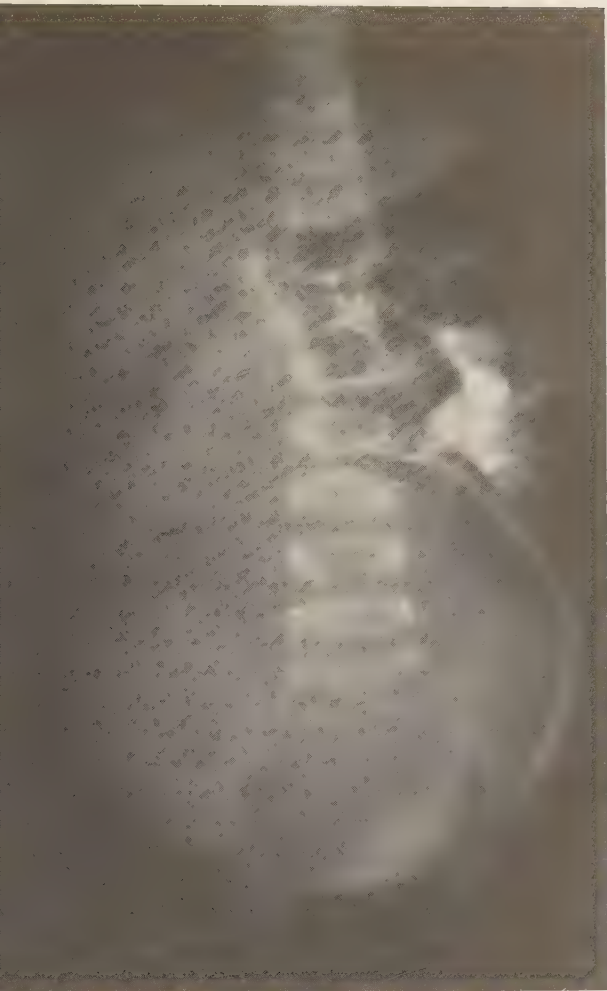


L'ouverture de cette tumeur montre une zone nécrotique entre des masses plus denses ; l'ensemble de la tumeur est très hémorragique. La tumeur est jugée inextirpable ''.

- ◆ Une radiothérapie est mise immédiatement en route ; mais l'enfant décède le 16 Janvier 1970.
- ◆ La Nécropsie : confirme une très importante tumeur rétro-péritonéale très adhérente à la paroi postérieure, du bassin à l'échancrure sciatique et au rebord sacré droit dont le clivage même nécropsique était pratiquement impossible.
- ◆ *L'histologie* affirme de façon formelle un sympathoblastome.

☆ ☆ ☆





*Observation n° 2 :*

Enfant VAL... Muriel

– Tumeur pelvienne de situation médiane un peu déviée à droite.

**Urographie intraveineuse :**

L'examen objective :

un rein droit muet,

un rein gauche de bonne valeur fonctionnelle mais avec un refoulement arciforme de l'uretère gauche qui sur le profil est très décollé du plan postérieur.







#### Artériographie :

##### *Au temps précoce :*

- La tumeur apparaît comprise dans la bifurcation aortique dont les branches sont largement refoulées et soulevées.
- La tumeur est asymétrique surtout développée à droite.
- Les branches de l'artère iliaque primitive surtout l'hypogastrique sont régulièrement étirées à la surface tumorale.
- Il semble exister un véritable aspect sténotique à l'origine de l'artère iliaque primitive droite.

##### *Au temps tardif :*

On note au sein de la plage tumorale des vaisseaux sinueux, légèrement dilatés, avec peut-être quelques shunts artério-veineux signant une néovascularisation de type malin.





### Observation ° 3.

Enfant PEL . . . Nathalie. Enfant de 3 ans admise dans le Service du Professeur GILLY en Août 1971 pour une séméiologie associant des douleurs abdominales, une très importante baisse de l'état général, une pâleur nette avec anémie ; mais surtout une très importante tuméfaction abdominale.

— A l'examen , il s'agit d'une énorme tumeur arrondie de l'hypochondre droit et du creux épigastrique, bien limitée, on sent nettement le rebord inférieur ; avec une circulation collatérale abdominale , qui correspond, soit à une tumeur hépatique, soit à un sympathoblastome.

— La numération formule montre une anémie hypochrome. La vitesse de sédimentation est à 60/100. Il n'a pas été pratiqué de dosage des catécholamines urinaires.

♦ *La radio simple* de l'abdomen confirme l'existence d'une importante matité radiologique de la partie supérieure de l'abdomen surtout à droite.

♦ *L'U.I.V.* objective une hydro-néphrose bilatérale, sans retentissement caliciel. La cystographie est normale.

♦ *Artériographie* : (Dr. A. PINET), anesthésie générale au Fluothane.

“Sériographie de face et de profil. Les sériographies de face objectivent une grosse masse de l'hypochondre droit présentant des images de néo-vascularisation, refoulant à gauche la mésentérique supérieure, refoulant l'aorte, abaissant le rein droit dont les deux artères sont très étirées, repoussant en avant l'artère hépatique et la gastro-duodénale. On peut évoquer dans un premier temps sur ces aspects une tumeur maligne du foie.

En fait l'examen attentif des clichés en particulier de la sériographie de profil qui montre un très important décollement de l'aorte par un processus visiblement rétro-péritonéal; l'apport vasculaire majeur par l'artère surrénalienne inférieure; un néphrogramme sans déformation ; conduit à poser le diagnostic de sympathoblastome”.

♦ *Intervention le 18.8.1971* (Dr MOLLARD). “On trouve un foie assez volumineux, mais normal sans métastase.

On découvre surtout une très volumineuse tumeur rétro-péritonéale qui refoule le pédicule hépatique en avant, importante masse qui part du pôle supérieur du rein droit, franchit la ligne médiane jusqu'au pôle supérieur gauche, et qui s'avère tout à fait inextirpable”.

♦ Après l'intervention, on conclut à une tumeur de WILMS bilatérale plutôt qu'à un sympathoblastome. On commence une chimiothérapie par l'Actinomycine D mais l'enfant décède rapidement le 3.9.71.

♦ Compte rendu de la *nécropsie* : très volumineuse tumeur rétro-péritonéale. Le rein gauche est polykystique mais tout à fait intact de néoplasme.



Le rein droit est strictement normal.

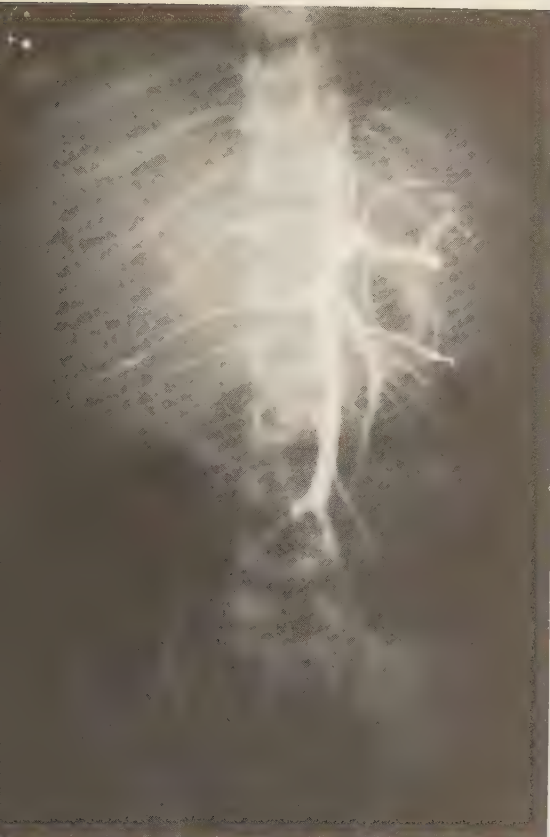
La surrénale gauche est semble-t-il normale bien qu'englobée par la tumeur.

La surrénale droite semble le départ d'une très volumineuse tumeur sympathique.

— *L'histologie* conclut à un *sympathoblastome indiscutable* (Dr NOEL).

☆ ☆ ☆





### Observation n° 3 :

Enfant PEL... Nathalie

Enorme tumeur arrondie de l'hypochondre droit et de la région épigastrique.

### Angiographie intraveineuse :

Hydronéphrose bi-latérale sans retentissement fonctionnel.

### Artériographie :

#### Vue de face :

Importante masse de l'hypochondre droit avec image de avascularisation.

Refoulement à gauche de la mésentérique supérieure,

Déplacement latéral gauche de l'aorte,

Le rein droit est abaissé et ses deux artères sont très étirées comprimées.

La tumeur semble vascularisée essentiellement par l'artère rénale inférieure et par une branche de la diaphragmatique supérieure.

#### Vue de profil :

Très net refoulement antérieur de l'aorte, décollée du plan vertébral,

L'artère rénale droite présente une coudure arciforme antérieure.





## Observation n° 4.

Enfant DID . . . Bernard. Il s'agit d'un enfant de un an et demi admis le 24.6.1970 dans le Service du Professeur LARBRE.

— L'attention avait été attirée par un indiscutable retard de développement : et surtout par l'apparition d'une séméiologie neurologique complexe: mouvements convulsifs, clonies des yeux, nystagmus. L'enfant constituait rapidement un grand syndrome d'encéphalopathie opso-myoclonique avec syndrome cérébelleux complet, clonies des membres, trémulations des extrémités, opso-clonies, balancement du thorax en position assise.

La tension artérielle était normale à 8.

Cette séméiologie à la suite de publications récentes incite à rechercher un sympathoblastome.

— La biologie confirme cette hypothèse, montrant un taux d'acide vanyl-mandélique élevé.

♦ On pratique une *première artériographie* : le 27.4.1970 ( Dr A.PINET) .

“ Artériographie rénale globale par technique de Seldinger à partir de l'artère fémorale droite.”

“On peut éliminer l'hypothèse d'une lésion du pôle supérieur du rein. On n'obtient pas d'imprégnation tumorale mais on peut quand même noter un discret refoulement de l'aorte à concavité droite au niveau de L4”.

*Il n'est pas fait de clichés de profil, ni de cavographie.*

♦ L'angiographie n'ayant donc pas été jugée suffisamment évocatrice, on tente le 2.6.1970 *une série de prélèvements étagés de sang de la veine cave inférieure avec dosage des catécholamines et de leurs dérivés.*

“On fait donc 4 prélèvements sanguins : au niveau de L4 L5, de la veine rénale, de D9 10, dans la veine cave supérieure”.

Les dosages biologiques montrent un taux très élevé de U.M.A. en regard de L4, L5, confirmant ainsi l'impression artériographique.

♦ *Première intervention* (Dr MOLLARD) le 24.6.1970.

“On découvre une masse de 6 cm environ, para-vertébrale, refoulant l'aorte, située immédiatement derrière la veine cave inférieure qu'elle soulève ( pas de cavographie de profil). Elle soulève aussi le pédicule rénal droit.

Après section de la veine cave inférieure puis suture, on parvient à une exérèse presque complète, on laisse seulement une petite zone suspecte au ras de l'aorte et de la colonne.

♦ *L'histologie* confirme l'existence d'un sympathoblastome, avec envahissement de la surrénale droite. Macroscopiquement, on trouve des calcifications.



— Une chimiothérapie (Endoxan - Oncovin) est alors entreprise ainsi qu'une irradiation au cobalt : 3 425 r/t en 2 champs lombaires antérieur et postérieur malgré cette thérapeutique le syndrome neurologique persiste sans s'aggraver toutefois.

On assiste surtout à l'apparition d'une hypertension (15) avec des taux d'acide vanyl-mandélique élevés.

- ◆ Le 19.10.1970 *deuxième cathétérisme de la veine cave inférieure avec prélèvements étagés* et dosage des catécholamines et de leurs dérivés : on ne retrouve pas de concentration anormale de l'acide vanyl-mandélique dans la veine cave inférieure.
  - ◆ L'hypertension persistant, *une seconde intervention pratiquée le 16.11.1970*, trouve un petit rein droit blanchâtre non fonctionnel ; il s'agit bien d'une H.T.A. par ischémie rénale consécutive à la première intervention. On ne retrouve pas de récurrence et on pratique une néphrectomie droite.
- Dans les suites, la tension s'abaisse rapidement, les catécholamines reviennent à la normale.
- ◆ La malade a été revue cette année : les catécholamines sont à des taux normaux, le bilan radiologique est entièrement négatif. Il semble donc que, sur le plan tumoral, le pronostic soit bon. Par contre, si l'encéphalopathie opso-myoclonique s'est améliorée, le niveau intellectuel reste bas avec hypotonie musculaire, grande ataxie cérébelleuse essentiellement kinétique mais il n'y a pas d'opso-clonie, pas de nystagmus.





*Observation n° 4 :*

Enfant DID... Bernard

Encéphalopathie opso-myoclonique avec un taux d'acide vanil -mandélique élevé.

**Artériographie :**

*Cliché de face :*

- Il n'y a pas d'imprégnation tumorale,
- Il existe un **discret refoulement de l'aorte** à concavité droite au niveau de L4.
- Aspect d'étirement de l'artère rénale droite et des dernières artères lombaires droites.



### Observation n° 5.

Enfant THE . . . Elisabeth. Enfant de 6 ans, admise à l'hôpital Neurologique dans le Service du Professeur LECUIRE, en Novembre 1970 pour une paraplégie haute ( niveau D10 environ).

Pas d'antécédent particulier.

**Intervention le 6.10.1970.** (Docteur LAPRAS).

“—Exérèse partielle d'une volumineuse tumeur intra-médullaire de D8 à D12 à prolongement abdomino-thoracique. L'histologie affirme un sympathoblastome en voie de maturation”.

L'enfant est passée alors dans le Service du Professeur LARBRE pour bilan pré-opératoire avant le temps abdomino-thoracique.

— Les catécholamines urinaires paraissent discrètement élevées.

— **La radiographie simple** montre un semis de calcifications sur le flanc thoracique et abdominal gauche de la colonne dorso-lombaire parfois de très petite taille et à peine visibles ; ou assez volumineuses et conglomérées.

Il n'y a pas d.'U.I.V. pratiquée.

♦ **Artériographie : le 18.11.1970 :** (Dr A.PINET).

“Mise en place d'un cathéter dans l'aorte thoracique descendante à partir de l'artère fémorale droite sous anesthésie générale.

— On note une déviation à droite de l'aorte thoraco-abdominale, un étirement de l'artère rénale gauche sans sténose vraie, une bascule du rein gauche témoignant de l'extension de la tumeur jusque vers L3.

La tumeur elle-même présente une discrète néo-vascularisation sans que l'on puisse parler de vaisseaux anarchiques malins. Le néphrogramme gauche est bien homogène, à contours nets.

Le rein droit se trouve bas situé mais ceci est constitutionnel. L'artère rénale droite naît au niveau du bord supérieur de L3 et une artère pôlaire inférieure droite naît au niveau du carrefour aortique. Toutes les artères inter-costales sont visibles”.

♦ **Intervention le 30.11.1970.** (Docteur JAUBERT DE BEAUJEU).

“Incision dans le 7ème espace inter-costal ; très volumineuse tumeur para-vertébrale refoulant le diaphragme, descendant dans l'étage sous diaphragmatique jusqu'au milieu du psoas avec envahissement de ce muscle. Il existe de nombreuses adhérences intimes avec les corps vertébraux et les côtes qui



sont très déformés. Le rein gauche est considérablement abaissé. Enfin, il existe de volumineux prolongements intra-rachidiens”.

♦ *L'histologie* trouve une tumeur mixte : sympathoblastome en voie de maturation ; plage évoquant le ganglio-neurome.

Cobaltothérapie post-opératoire : 3 500 r/t en deux champs dorso-lombaires, antérieur et postérieur.

L'enfant a été revue très récemment. Il n'y a pas de reprise évolutive.

☆ ☆ ☆





#### Observation n° 5 :

Enfant THE... Elisabeth.

Paraplégie haute (au niveau de D10).

Exérèse partielle d'une volumineuse tumeur intra-médullaire à prolongements abdominaux thoraciques.

#### Radiographie simple :

Semis de calcifications sur le flanc thoracique et abdominal gauche de la colonne dorso-lombaire, s'étendant dans l'hypochondre gauche, parfois de très petite taille et à peine visibles, ou assez volumineuses et conglomérées.

#### Artériographie :

##### Cliché de face :

##### Au temps précoce :

- On note :
- un déplacement à concavité gauche de l'aorte thoraco-abdominale,
- un étirement de l'artère rénale gauche,
- une bascule du néphrogramme gauche avec éloignement du rein du rachis.
- une discrète néovascularisation,
- la tumeur semble vascularisée en partie par l'artère surrénalienne inférieure, en partie par les artères lombaires.

##### Au temps tardif :

- le néphrogramme gauche est très homogène sans amputation,
- il faut noter un abaissement du rein droit sans valeur pathologique.





## Observation n° 6.

Enfant LAR . . . Béatrice. Cette enfant de 2 ans est hospitalisée le 1er Février 1971 dans le Service du Docteur BETHENOD. Depuis l'âge de 1 an s'est installée progressivement une encéphalopathie opso-myoclonique avec opso-clonie (folie anarchique oculaire) ; myoclonie diffuse, syndrome cérébelleux avec essentiellement une ataxie.

On recherche donc un sympathoblastome. Les taux d'H.V.A. dans un premier temps s'avèrent normaux puis deux mois après s'élèvent nettement.

♦ *La radio simple* fournit le seul argument en faveur d'une tumeur nerveuse, elle montre deux petites calcifications en regard de D 10.

♦ *L'angiographie* est pratiquée le 26 Janvier 1971 pour essayer de confirmer ce diagnostic (Dr A.PI-NET). Aortographie par technique de Seldinger à partir de l'artère fémorale droite de réalisation simple.

“Toutes les branches de l'aorte thoraco-abdominale: inter-costale, surrénale, diaphragmatique sont parfaitement imprégnées et on ne note pas de vascularisation anarchique au voisinage des calcifications para-vertébrales. Au temps parenchymateux, on ne note pas non plus de zone tumorale visible. L'aorte n'est pas refoulée en regard des calcifications. Tout au plus, peut-on noter une discrète courbure au niveau de la colonne dorsale basse.

Les artères rénales vascularisent des reins d'aspect normal et non refoulés. Il n'y a donc pas d'argument artériographique formel en faveur de l'hypothèse du sympathoblastome”.

♦ *Intervention le 2 Février 1971* (Docteur JAUBERT DE BEAUJEU).

“On découvre effectivement un reliquat de tumeur sympathique : il s'agit d'un reliquat tumoral (3 cm x 1 cm) axé sur le sympathique : on le sectionne à ses deux pôles. Il se moule sur les corps vertébraux essentiellement sur les 8 et 9ème vertèbres dorsales déformant même l'extrémité postérieure de la 9ème côte”.

♦ Macroscopiquement, on retrouve les calcifications tumorales. *L'histologie* confirme qu'il s'agit d'un sympathoblastome en voie de régression, étant donné l'abondance du tissu conjonctif.

♦ Actuellement, l'enfant va bien sur le plan tumoral, les taux d'acide vanyl-mandélique sont normaux et il n'y a pas de récurrence tumorale apparente. Il y a eu amélioration de l'encéphalopathie opso-myoclonique mais les troubles neurologiques restent importants.





*Observation n° 6 :*

Enfant LAR ... Béatrice

- Encéphalopathie opso-myoclonique :

**Radiographie simple :**

- En regard de D9 D10, au niveau de l'extrémité postérieure de la 10ème cote gauche il existe un amas de trois calcifications dont deux assez visibles.



**Artériographie :**

- *Cliché de face :*

Artériographie normale : l'aorte et toutes ses branches sont en place on ne visualise pas de néovascularisation.



## Observation n° 7.

Enfant LAG . . . Patrick. Enfant hospitalisé à l'âge de 6 ans, le 12.4.1966, à la suite de la découverte d'une masse abdominale au cours d'un examen scolaire systématique.

Il s'agit d'une masse mobile, indolore, occupant tout l'hypochondre droit, débordant au delà de l'ombilic et descendant dans la fosse iliaque droite. On perçoit bien le bord supérieur sous les côtes.

◆ Biologiquement, il existe une augmentation modérée de l'acide vanyl-mandélique V.M.A.

◆ *Sur la radio simple*, on note une matité radiologique de toute la moitié droite de l'abdomen descendant bas dans la fosse iliaque droite.

◆ Le lavement baryté confirme cette impression montrant un méga-colon avec impression de refoulement vers la gauche de l'ensemble des intestins.

◆ *L'U.I.V.* : importante dilatation calicelle et du bassinet droit avec un uretère peu visible. Le rein gauche est normal.

Le diagnostic de très volumineux sympathome est très probable.

◆ *Intervention le 16.11.1966* (Docteur MOLLARD. Professeur JAUBERT DE BEAUJEU) :

“Il s'agit d'une très volumineuse tumeur rétro-péritonéale d'origine nerveuse très probable, allant du hile hépatique à la concavité sacrée. Elle dépasse la ligne médiane très largement. Mais surtout, la tumeur est bridée en avant par les vaisseaux iliaques droits et gauches et par le carrefour aortique qu'elle soulève comme un chevalet et qu'elle englobe ; de la même façon, la veine cave sur tout son trajet est aplatie et accolée à la tumeur. C'est donc par le carrefour aortique que l'on commence la dissection : “Plaie de l'iliaque externe , plaie du carrefour ; arrachement de la dernière lombaire ; l'exérèse s'avère impossible et on interrompt l'intervention.

◆ *Il n'y avait pas eu d'artériographie pré-opératoire.*

◆ Les prélèvements effectués au cours de l'intervention permettent aux cytologistes de répondre : sympathome avec maturation et aspect de ganglio-neurome par plages.

En traitement post-opératoire le malade est irradié d'abord à Debrousse en 200 KW : 4500 r en 6 semaines puis au Centre Léon Bérard : cobaltothérapie 3 000 r/t.

Ces traitements radiothérapiques laissant persister un taux élevé de catécholamines ; une chimiothérapie est alors mise en route : (Endoxan). Elle entraîne une baisse progressive du taux de V.M.A.

— *Le 14.3.1967, nouveau bilan en vue d'une éventuelle réintervention.* L'enfant allait bien, la masse abdominale n'ayant apparemment pas subi de modification.



**Artériographie (Docteur DUQUESNEL).**

Enorme tumeur rétro-péritonéale refoulant la mésentérique supérieure en haut, déviant l'aorte vers la gauche, qu'elle soulève au niveau de la bifurcation avec sténose de l'iliaque externe droite.

Le malade est ensuite suivi sous chimiothérapie (Endoxan) en 1968, puis en 1969.

◆ Nouveau ***bilan artériographique en 1969*** : Docteur DUQUESNEL : 8.9.1969.

— Les constatations artériographiques sont sensiblement identiques. La masse a peut-être un peu diminué de volume.

◆ Depuis l'enfant va relativement bien, il ne semble pas y avoir d'augmentation du volume tumoral mais plutôt une régression.

— Par contre, en 1970 puis en 1972 l'U.I.V. a montré que l'hydro-néphrose bilatérale va plutôt en s'aggravant .

La séméiologie tumorale semble stabilisée.

☆ ☆ ☆





*Observation n° 7 :*

Enfant LAG ... Patrick

— Masse de l'hypochondre et de la fosse iliaque droite.

**Urographie intraveineuse :**

Dilatation des calices et du bassinet droit,

Les uretères droit et surtout gauche sont refoulés en-dehors de manière arciforme.

**Artériographie :**

*Cliché de face :*

- Très importante néovascularisation s'étendant du hile hépatique à la concavité sacrée avec semble-t-il d'importants shunts artério-veineux.

Soulèvement du carrefour aortique en particulier des vaisseaux iliaques primitifs avec sténose de l'origine de l'iliaque primitive droite.

- Le rein est refoulé vers le haut et s'écarte du rachis.

*Cliché de profil :*

Très caractéristique refoulement antérieur de l'aorte abdominale,

Néovascularisation en début d'opacification.





## Observation n° 8.

DAC . . . Gabriella. Hospitalisée à l'âge de 6 mois dans le Service du Professeur LARBRE.

Enfant sans antécédent pathologique.

— La séméiologie débute par la découverte fortuite d'une masse de l'hypochondre droit s'accompagnant d'une constipation tenace, de vomissements, et d'une petite baisse de l'état général. A l'examen, on note une distension abdominale importante au niveau du flanc droit, et l'on palpe une tumeur du flanc droit occupant tout l'hypochondre droit mais séparée du gril costal par un sillon ne franchissant pas la ligne médiane.

♦ Les examens biologiques montrent un taux d'acide vanyl-mandélique très élevé. Le myélogramme est normal.

♦ *La radiographie simple* de l'abdomen objective une très importante matité radiologique de l'hypochondre droit, débordant la ligne médiane, à bord inférieur convexe, refoulant le côlon.

♦ *L'U.I.V.* :

Il existe un refoulement majeur du rein droit qui est très fortement abaissé et se projette de face au niveau du pédicule gauche de L4, mais il semble bien exister sur plusieurs coupes tomographiques une parenchymographie rénale droite normale ce qui élimine le néphroblastome. On peut évoquer une tumeur hépatique ou un sympathoblastome.

— *L'artériographie n'a pas été pratiquée.*

♦ Par contre, une *cavographie* a été obtenue par ponction de la veine fémorale, puis par la technique de Seldinger par cathétérisme de la veine cave inférieure : "refoulement très important de la veine cave inférieure vers la gauche. La veine cave apparaît laminée mais non envahie. Il existe un drainage par les veines lombaires ascendantes et la veine azygos.

En tentant de ponctionner l'artère fémorale gauche, on ponctionne cette fois la veine fémorale gauche. Le cathéter se dirige alors dans la veine sus-hépatique droite après avoir épousé la veine cave ; cette veine sus-hépatique droite présente un trajet arciforme refoulée vers le haut par la masse tumorale.

Au temps tardif, il semble bien exister une opacification tumorale avec veines volumineuses qui laisse présager de la nature maligne de la tumeur.

Si on avait à se prononcer, on dirait plutôt sympathoblastome que tumeur hépatique".



♦ **Intervention** (Docteur MOLLARD).

“La cavographie a permis d'affirmer la localisation surrénale et de préciser les rapports exacts de la tumeur avec la veine cave qui est très refoulée en dedans ; mais non envahie. Il s'agit effectivement d'une tumeur rétro-péritonéale. On voit d'emblée le rein qui n'a que des adhérences lâches avec la tumeur.

On a quelques difficultés au niveau de la veine rénale, mais on poursuit sans difficultés le clivage le long du bord externe de la veine cave.

La veine cave à la partie haute est amarrée à la tumeur par une grosse veine de 1 cm de diamètre très courte de quelques millimètres de longueur. Après sa section on peut facilement enlever la tumeur et la plus grande partie du péritoine qu'il recouvre en dehors.

Une fois de plus, on a été frappé par le fait qu'il n'y a qu'une grosse veine destinée à la veine cave inférieure et seulement deux ou trois petites veinules et quelques artères de faible calibre”.

♦ Macroscopiquement il s'agit d'une tumeur de 450 gr, encéphaloïde, gorgée de sang, (évoquant une hémorragie intra-tumorale récente) qui est entourée d'une très fine capsule.

♦ **L'histologie** affirme le sympathoblastome.

On note la présence de plusieurs embols malins à l'intérieur des veines de drainage. Il n'y a pas de calcification intra-tumorale.

♦ L'enfant a reçu en post-opératoire 3 500r/t en cobalthérapie. On a assisté à une baisse rapide de l'acide vanyl-mandélique. L'enfant revu récemment va très bien.





*Observation n° 8 :*

Enfant DAC ... Gabrielle.

Masse de l'hypochondre droit avec élévation du taux des catécholamines urinaires.

**Urographie intraveineuse :**

- Refoulement majeur du rein droit, qui est très abaissé et se projette de face au niveau du pédicule gauche de L4.
- Néphrogramme normal.

**Cavographie :**

*Au temps précoce :*

- Déplacement très important de la veine cave inférieure vers la gauche qui se moule sur la tumeur. La veine cave paraît laminée mais non envahie.
- Important drainage par les veines lombaires ascendantes et la veine azygos .
- On opacifie à la partie supérieure de la veine cave une veine volumineuse qui semble être une veine sus-hépatique ; en fait, il s'agissait d'un très important pédicule veineux drainant la tumeur.

*Au temps tardif :*

- Après injection dans la veine cave inférieure le temps artériel tardif permet d'objectiver une opacification tumorale avec vaisseaux irréguliers qui laissent présager de la nature maligne de la tumeur.





## CHAPITRE IV

### *RAPPEL ETIOLOGIQUE*

Avant de procéder à l'analyse de nos observations et aux commentaires qu'elles nous suggèrent, il semble nécessaire de faire un bref rappel embryologique et anatomique.

### *RAPPEL EMBRYOLOGIQUE*

— Lors de l'organogénèse des dérivés ectoblastiques, les crêtes nerveuses qui bordent la plaque neurale se rapprochent pour former la gouttière qui constituera le tube neural ; juste avant la fermeture de la gouttière en tube se détachent des deux crêtes nerveuses des groupes de cellules qui constitueront de part et d'autre du tube neural des crêtes ganglionnaires. Ces crêtes deviendront par la suite les bandelettes ganglionnaires. Ces dernières donneront naissance entre autre :

- aux ganglions sympathiques,
- aux para-ganglions, notamment à la médullo-surrénale.

— La première ébauche du sympathique est constituée d'une cellule souche, *la sympathogonie* issue de la crête neurale.

Les sympathogonies auront une double destinée :

- *endocrine* : phéochromoblaste puis phéochromocytes des para-ganglions et en particulier de la médullo-surrénale.
- *sympathique pure* : les sympathogonies donnent naissance *aux sympathoblastes*, cellule de 15 à 20  $\mu$  entourées de fibrilles ; puis aux *sympathocytes* des ganglions sympathiques, cellules multi-polaires dont le cytoplasme comporte des grains de Nissl et qui présentent un prolongement axonal.

### *LES DIFFERENTES FORMES HISTOLOGIQUES DE SYMPATHOME EMBRYONNAIRE*

- *Etude analytique* : deux éléments fondamentaux :

#### *Les rosettes :*

Couronne de cellules tumorales à cytoplasme très peu abondant qui entourent une plage centrale finement fibrillaire. Elles se voient surtout dans les formes immatures. :



### ***Les fibrilles :***

De structure fine, isolées ou fasciculées, visibles surtout dans les formes matures.

- ***Etude synthétique*** : Selon le degré de maturation du sympathome on décrira des sympathogoniomes, (très vite différenciés) des sympathoblastomes, des ganglio-neuro-blastomes ou ganglio neuro-mes jeunes qui conservent un potentiel évolutif malin, fonction du nombre plus ou moins élevé de cellules indifférenciées qu'ils renferment.

— On reconnaît : ***le sympathogoniome***, sur ses cellules lymphocytoïdes, nombreuses, rondes, avec noyaux foncés et mince couronne cytoplasmique, sur la fréquence de rosettes et d'une faible quantité de fibrilles:

- ***Le sympathoblastome*** : îlots de cellules plus volumineuses, au cytoplasme plus abondant ; séparées par de nombreuses fibrilles donnant à la tumeur un aspect glial. Les rosettes y sont moins nombreuses.
- ***Le ganglio-neuro-blastome***, fait de grosses cellules ovalaires ou étoilées munies de prolongements axonaux riches en fibrilles.

En fait ceci est théorique et ces aspects sont souvent associés dans une même préparation. Il faut donc tenir compte de la prédominance du type cellulaire.

Le sympathoblastome peut donc prendre naissance en tout endroit où existent des ganglions sympathiques latéro-rachidiens, du crâne au petit bassin, le sympathoblastome de localisation abdominale s'avérant le plus courant ( 57% selon GROSS, 2/3 des cas selon WILLIS).

## ***RAPPEL ANATOMIQUE***

### ***1) Point de départ :***

Théoriquement, il conviendrait de distinguer parmi les neuroblastomes, ceux développés au dépens des surrénales, représentant la majorité des cas, sans pré-disposition pour un côté, mais quelquefois bilatéraux, des autres sympathoblastomes de l'espace rétro-péritonéal développés au dépens de la chaîne sympathique abdominale (plexus abdominaux profonds ou des para-ganglions : para-ganglions du hile de l'ovaire, organe de ZUKERLANDL, glande coxygienne de LUSCHKA). En fait l'origine exacte des sympathoblastomes est souvent difficile à déterminer.

— Pour STOWENS (1957) la surrénale est le site primitif dans 39% des cas.



## 2) Aspect macroscopique :

### 1- Localisation :

Il s'agit rarement de tumeur médiane passant en pont devant le rachis.

— On rencontre le plus souvent des tumeurs latéralisées s'étageant de la surrénale à la concavité sacrée. Il existe parfois une augmentation de volume, isolée d'une ou des deux surrénales avec une corticale amincie en périphérie, ou plus souvent une connexion de la tumeur rétro-péritonéale avec les filets nerveux sympathiques.

— La localisation préférentielle des sympathomes est abdominale, *rétro-péritonéale* (60% des cas) à partir de la chaîne sympathique abdominale des plexus profonds mais aussi des vestiges para-ganglionnaires.

— Ensuite viennent les *localisations thoraciques* (10%) médiastinales postérieures essentiellement, enfin des localisations cervicales rachidiennes, viscérales.

— La topographie exacte est quelquefois difficile à déterminer dans la mesure où la tumeur est souvent vue à un stade assez tardif et où elle est très étendue. Sur les 65 sympathomes de la série de MANCHESTER (Marsden et Steward) 50 siègent dans la région abdominale postérieure, 12 en position thoracique, 2 en cervicale, 1 est d'emblée abdominale et thoracique.

Il peut exister des localisations multi-focales d'emblée associant le plus souvent une ou deux localisations surrénales à des localisations sympathiques cervicale, thoracique ou du plexus.

(POTTER et PARISH, MARCHAND, CAPALDI, ZIMMERMAN).

### 2- Macroscopie :

La tumeur est de taille variable, plus ou moins arrondie, lisse, ferme, *très vascularisée*, d'où se détachent des filets nerveux. A la coupe, on observe un tissu blanchâtre comportant des plages de nécrose, des plages calcifiées ou hémorragiques.

La tumeur est encapsulée pendant une courte période, secondairement et, ceci est caractéristique, il se produit une effraction rapide de la capsule avec des prolongements et des adhérences multiples vers l'aorte, la veine cave inférieure, l'artère mésentérique supérieure, l'artère mésentérique inférieure qui peuvent être englobées dans les coulées tumorales. Le rein est refoulé, voire comprimé, souvent envahi.

On peut même se trouver en présence de tumeur en sablier pénétrant dans le canal rachidien en comprimant la moelle et les racines.



Il faut insister sur la néo-vascularisation : en effet ce sont des tumeurs très vascularisées avec de gros néo-vaisseaux courts qui relient souvent la tumeur à l'axe aortico-cave. Cette constatation est d'une importance capitale pour l'interprétation de nos artériographies.

### 3- Evolution anatomique :

#### a) locale :

Elle se fait vers l'atteinte des organes de voisinage :

— en arrière, la *tumeur infiltre précocément les espaces rétro-péritonéaux, envahissant les facias de TOLDT et de TREITZ, gagnant la racine du mésentère et le méso-colon. Ainsi sont englobés l'aorte, la veine cave inférieure, et les vaisseaux mésentériques*. En même temps, certains prolongements postérieurs peuvent gagner les trous de conjugaison et faire communiquer une masse intra-rachidienne avec la masse abdominale.

- en haut, évolution vers le diaphragme,
- en bas, vers le rein,
- en avant, vers les anses intestinales qui sont englobées et refoulées.

#### b) évolution loco-régionale. Atteinte ganglionnaire progressive :

- du pédicule rénal,,
- du pédicule hépatique,,
- des ganglions para- et pré-aortique,
- des ganglions de la bifurcation aortique,
- des ganglions inguinaux.

#### c) évolution générale : c'est la diffusion métastatique.

- gros foie métastatique (syndrome de PEPPER)
- métastases osseuses qui peuvent être :
  - crâniennes (syndrome de HUTCHINSON)

faites de nodules sous périostés, rouges, translucides, gelée de groseille. La localisation peut se faire sur le fond orbitaire : exophtalmie et ecchymose palpébrale ("Frogface de Meunier)

- atteinte des os longs, des ceintures pelvienne et scapulaire :
  - enfin, ostéo-cancérose diffuse,
- métastases ganglionnaires généralisées,
- métastases cutanées,
- métastases pleuro-pulmonaires, macroscopiquement rares, mais l'examen microscopique permet de les découvrir. Enfin des métastases génitales et nerveuses exceptionnelles.



## CHAPITRE V

### ANALYSES ET COMMENTAIRES DE NOS OBSERVATIONS

Nous procéderons à une analyse étiologique, clinique, biologique, et surtout *radiologique* du sympathoblastome.

#### ASPECTS ETIOLOGIQUES

##### • *Fréquence :*

Il est difficile de se faire une idée exacte de la fréquence des sympathoblastomes. La confusion qui a régné dans la terminologie de ces tumeurs ne permet pas de faire un bilan exact des cas publiés dans la littérature.

Il ne s'agit pas d'une tumeur exceptionnelle, puisque BACHMAN en dénombre 650 en 1955, et le Symposium de 1968 portait sur une étude biologique de 573 cas.

Il s'agit de la *deuxième des tumeurs malignes solides de l'enfant*, immédiatement après le néphroblastome. FREW, autopsiant 7 000 enfants de moins de 12 ans, en signale 25, soit 0,35% . WELLS faisant l'autopsie de 3 000 enfants nouveaux-nés ou morts nés, n'en recueille que 4, soit une proportion de 0,13% .

##### *Fréquence selon l'âge :*

Dans nos observations, l'âge minimum de nos malades est de 5 mois.

L'âge maximum est de 6 ans.

L'âge moyen est inférieur à 3 ans.

Dans deux cas (obs. n° 2 et 8 ) seulement, le sympathome embryonnaire a débuté au cours de la première année.

Nos 6 autres cas étaient donc âgés de plus de un an et de moins de 6 ans, ce qui correspond au pourcentage habituel. On retrouve en effet la même proportion chez STERN, NEWNS, WITTENBORG qui, sur un total de 73 cas de moins de 16 ans, arrivent aux chiffres suivants :

- 32,4% au cours de la première année.
- 80 % au cours des 5 premières années.
- 20 % après 5 ans.



### *Fréquence selon le sexe :*

Parmi les 8 cas que nous avons pu réunir il y a 6 filles et deux garçons. Le petit nombre de nos observations ne permet pas une comparaison valable avec les statistiques de la littérature, qui révèlent une très légère prédominance pour le sexe masculin. WITTENBORG donne une proportion de 51,4% pour le sexe masculin dont 48,6% pour le sexe féminin. POORE et DOCKERTY un pourcentage de 53,6% contre 46,4%.

### ● *Le siège :*

7 de nos sympathoblastomes sont abdominaux, un seul thoracique.

Dans la littérature, on estime que les sympathomes abdominaux représentent 2/3 des cas (WILLIS). 3 de nos sympathoblastomes sont à gauche (obs. 1, 5, 6); 5 sont à droite (observations : 2, 3, 4, 7 et 8). On s'accorde actuellement avec WILLIS, POORE, BACHMAN, pour conclure qu'il n'y a aucune prédisposition pour un côté.

Nous avons pu conclure à un point de départ surrénalien très probable dans deux de nos observations (obs 1 et 3).

Il semble bien que *la localisation surrénale ne résume pas tous les sympathomes abdominaux*.

FARBER, parmi ses 40 cas, signale à côté de 13 localisations surrénales, 19 cas de tumeurs provenant de l'espace rétro-péritonéal. Il est évident que la localisation surrénale n'englobe pas toutes les localisations des sympathomes. Ceux-ci peuvent naître de toute la chaîne sympathique abdominale et principalement des plexus profonds abdominaux (plexus coeliaque, pédicule rénal etc. . .) dont on connaît la richesse et la complexité.

### ● *Les antécédents :*

On ne notait pas jusqu'à une époque récente d'antécédent important dans la séméiologie du sympathoblastome. En fait, depuis les publications de LEMERLE, MESSICA, SCHWEISGUTH et LARBRE et Coll. on sait de manière indiscutable qu'un quart des observations de *syndrome oculo-cérébello-myoclonique* de l'enfant publiées à ce jour, comportent l'association à un neuroblastome. Ils posent le problème du lien unissant la tumeur à ces troubles neurologiques. Cette question n'a pas encore été résolue.

Dans deux de nos observations, on notait l'existence d'une encéphalopathie opso-myoclonique : l'une évoluant depuis un an, (obs n° 4) l'autre depuis 6 mois, (obs n° 6).

On peut aussi noter, sans y apporter une quelconque explication, ni voir là un rapport net avec la découverte d'un sympathome embryonnaire deux épisodes fébriles inexpliqués dans les deux ans précédant la découverte de la tumeur (obs 5 et 7).



## ETUDE CLINIQUE

Les sympathomes embryonnaires surviennent chez des enfants jeunes, dont l'interrogatoire est difficile, et se **développant à partir d'éléments profonds non immédiatement explorables ce qui explique leur latence clinique initiale**. Les signes généraux sont donc tardifs et banaux, les signes fonctionnels d'abord minimes, ératiques, ne retiennent vraiment l'attention que lorsque la tumeur est suffisamment volumineuse pour comprimer les organes de voisinage, ou que des métastases développent leur symptomatologie propre.

C'est donc devant tout enfant présentant une symptomatologie inexpliquée qu'il faudra évoquer la sympathoblastome et le rechercher par un examen clinique complet.

### A - LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :

#### a) L'apparition d'une tumeur :

Représente le mode de début le plus fréquent (65%). Le siège en est variable.

- **la tumeur abdominale** constitue le maître symptôme, (POORE et DOCKERTY) notent sa présence en tant que symptôme initial 8 fois sur 20 observations).

Les signes fonctionnels sont rares : douleurs lombaires ou abdominales, troubles urinaires, trouble du transit. Le plus souvent, c'est l'augmentation du volume de l'abdomen, voire même la découverte d'une masse abdominale qui attire l'attention des parents.

A l'examen, on peut voir à l'inspection une tuméfaction que la palpation révèle volumineuse, irrégulière, bosselée, fixée, indolore, de volume très variable, située dans l'hypochondre droit ou gauche, donnant un contact lombaire dans un grand nombre de cas. Mais on peut la retrouver dans les fosses iliaques, nettement palpable au-dessus de l'arcade crurale droite ou gauche; la tumeur file généralement en arrière et peut s'insinuer dans l'échancrure sciatique.

Ses limites sont parfois bien tranchées surtout lorsqu'il s'agit de petite tumeur. Mais, en règle, si la limite externe est assez nette, si le bord supérieur qui file sous les fausses côtes est difficile à apprécier, si le bord inférieur est assez facilement perçu, par contre, on remarque que la limite interne est généralement imprécise. Ces caractères particuliers méritent d'être soulignés.

On peut constater l'apparition d'une circulation veineuse collatérale.

La séméiologie tumorale a été la plus fréquente dans nos observations. Nous l'avons retrouvée 5 fois (obs 1, 2, 3, 7, 8).

- **D'autres localisations tumorales** peuvent se rencontrer .  
Nous n'en avons pas retrouvé dans nos observations.



Localisation fessière assez rare.

— Localisation cervicale sous la forme d'une masse tumorale latéro-cervicale plus ou moins haut située ne s'accompagnant pas de phénomène douloureux.

— Tumeur sous-cutanée qui peut être le premier signe de la maladie.

Elle peut siéger n'importe où et être constatée dès la naissance. Il faut insister sur le siège crânien qui constitue souvent l'un des premiers témoins de la dissémination du processus tumoral.

#### **b) Par une tumeur métastatique d'emblée :**

Toutes les localisations sont possibles, mais deux d'entre elles prédominent : atteinte hépatique et osseuse.

##### **1) Les métastases hépatiques :**

Il s'agit de l'association d'une tumeur de la surrenale avec une atteinte hépatique métastatique au premier plan : syndrome de PEPPER (1901) hépatomégalie primitive, isolée, bien supportée (20% des neuroblastomes). Cette hépatomégalie peut régresser sous l'influence du traitement ; le plus souvent, elle progresse jusqu'à l'issue fatale.

##### **2) Les métastases osseuses :**

30% des cas pour STERN et NEWNS. Elles sont généralement bilatérales et symétriques et annoncées par des douleurs ostéocopes. Elles peuvent être localisées à un territoire osseux mais le plus souvent elles sont multiples, voire même généralisées, réalisant une véritable ostéose cancéreuse diffuse.

- Elles atteignent essentiellement **les os longs** : fémur, humérus, mais ne se localisent jamais au delà du poignet ou de la cheville. La douleur est le signe d'appel le plus constant. Elle est sans caractère particulier. On a quand même décrit des formes pseudo-rhumatismales (VILLEY) ou pseudo-ostéo-myélitique.

On a bien souvent décrit l'aspect radiologique de ces lésions osseuses qui suit un cycle relativement constant : d'abord soulèvement périosté, plus ou moins net mais toujours limité. Puis au niveau de la métaphyse osseuse, en regard de ce soulèvement, apparition d'une plage assez diffuse dont on précise mal les contours, donnant à l'os un aspect floy, ouaté, d'ostéoporose ponctuelle. Puis tardivement ces lésions osseuses prennent un aspect lacunaire, ou pseudo-pagétoïde avec condensation péri-géodique. Les processus d'ostéolyse l'emportent en règle sur les processus constructifs, mais il n'est pas rare de constater la présence de spicules osseux qui se détachent de la corticale. On a très rarement un envahissement des parties molles.

- **Les autres métastases osseuses** à l'exception des localisations crâniennes : elles se font essentiellement au niveau de la ceinture pelvienne sur l'aile iliaque ou sur la branche ischio-pubienne. Mais on peut les rencontrer aussi au niveau de la ceinture scapulaire, du sternum, des côtes et des vertèbres.



### 3) *Les métastases crâniennes:*

- La fréquence de ces localisations est soulignée par la presque totalité des auteurs. Elles réalisent le syndrome décrit en 1907 par HUTCHINSON associant des signes oculaires avec exophtalmie, l'ecchymose palpébrale, classique, souvent bilatérale en "lorgnette", à des signes d'hypertension intra-crânienne et à des tuméfactions crâniennes sous-cutanées multiples. Il faut insister sur les signes oculaires de ces sympathoblastomes que l'on rencontre dans 1 % des cas (BOTHMAN).

### 4) *Nous avons déjà décrit* les tuméfactions sous-cutanées, les adénopathies.

- Les métastases pulmonaires sont plus rares à l'inverse de la tumeur de WILMS mais seraient en réalité histologiquement fréquentes.
- Nous n'avons noté aucune manifestation métastatique révélatrice dans nos observations.

### c) *Les manifestations médiastino-pulmonaires:*

Elles sont rares (10% de la statistique de BACHMAN sur 650 tumeurs sympathiques). Le siège postérieur des tumeurs sympathiques n'est guère favorable au développement de grands symptômes médiastinaux. Par contre, les adénopathies métastatiques peuvent avoir une traduction clinique plus bruyante mais qui s'intègre le plus souvent dans un tableau plus complexe.

- Le sympathome peut se révéler par un syndrome médiastinal postérieur avec son cortège :

- . de douleurs thoraciques,
- . de dyspnée, toux sèche,
- . d'infections respiratoires à répétition.
- . plus exceptionnellement d'un syndrome de Pancoast et Tobias, d'un syndrome de Claude

Bernard-Horner qui sont tardifs.

L'examen clinique se borne à rechercher des signes d'extension :

- en arrière au canal rachidien, examen neurologique pour mettre en évidence le syndrome de compression médullaire d'une tumeur en sablier.
- en haut au creux sus-claviculaire et la palpation peut montrer leur comblement par une masse ferme, irrégulière, indolore, mobile sur les plans superficiels ou découvrir des adénopathies.
- envahissement du ganglion stellaire avec syndrome de Claude Bernard-Horner.
- envahissement du dôme pleural avec syndrome de Pancoast et Tobias.

Notre seule localisation médiastinale (obs n° 6) s'est révélée par une séméiologie neurologique (d'encéphalopathie opso-myoclonique, sans symptomatologie thoracique).



#### d) *Les troubles digestifs :*

Chez le nourrisson leur valeur est souvent négligée. De toute la gamme des troubles digestifs, se dégagent trois manifestations essentielles :

- Les vomissements, (obs n° 8)
- La constipation, souvent à l'origine d'examen radiologique pouvant permettre de déceler le sympathome. (obs n° 3, 8).
- Enfin les troubles de déglutition,

#### e) *Les manifestations cutanées:*

Nous avons déjà évoqué ce type d'atteinte dans les manifestations tumorales. Elle surviennent dans 3 à 4 % des cas, presque toujours chez des enfants très jeunes de quelques mois, parfois même congénitales avec plusieurs centaines de petits nodules et comportant toujours un pronostic fatal.

La biopsie en est facile comme celle des métastases ganglionnaires.

- Nous n'avons pas observé de localisation cutanée.

#### f) *Les manifestations neurologiques :*

Céphalées, vomissements, viennent parfois s'intégrer dans un tableau d'hypertension intra-crânienne que complètent parfois les signes oculaires que nous avons déjà décrits. Parfois il s'agira d'une *paraplégie* plus rarement d'une quadriplégie.

- Cette séméiologie de début est retrouvée dans l'observation 5.

Plus récemment on a découvert des sympathoblastomes par bilan systématique chez de jeunes enfants atteints d'*encéphalopathie opso-myoclonique*, ( LEMERLE - LARBRE).

- C'est le cas de deux de nos observations (obs 4 et 6) SOLOMON et CHUTORIAN ont décrit en 1968 les 2 premiers cas d'association d'un neuroblastome et d'un syndrome oculò-cérébello-myoclonique.

Sur le plan séméiologique, il s'agit de l'association:

- *de mouvements oculaires anormaux*, secousses rapides dans tous les plans, mouvements en salves soudaines de grande amplitude. Lorsqu'elles sont très intenses, elles réalisent un aspect "d'affolement oculaire".

- *Les myoclonies squelettiques* sont des secousses irrégulières, de topographie erratique, asymétriques, asynchrones, soudaines, d'amplitude très variable. Elles peuvent exister au repos apparent, mais disparaissent dans le sommeil. Il s'agit de myoclonies d'action et d'induction.

- *Le syndrome cérébelleux* est en général complet. Il n'y a pas de corrélation nette avec l'évolution de la tumeur.



L'amélioration immédiate, contemporaine du traitement de la tumeur n'est pas toujours retrouvée.

**g) Altération de l'état général :**

Si assez souvent on est frappé du contraste entre le volume de la tumeur, l'importance de la dissémination des métastases, et l'absence de retentissement sur l'état général, il est cependant des formes où ce dernier est très précocément altéré. L'anémie, en particulier, est fréquente, et la pâleur de l'enfant orientera souvent vers le diagnostic d'une hémopathie bénigne. **La fièvre** est relativement fréquente, parfois isolée, **la perte de poids** est un symptôme assez constant, l'amaigrissement tendant parfois à rendre encore plus évident l'augmentation du volume de l'abdomen.

Une baisse discrète de l'état général est retrouvée dans 4 observations (1,3,5,6) avec parfois une anémie (observation n° 3).

— En conclusion, les signes les plus souvent rencontrés, soit isolés, soit associés dans nos observations sont dans l'ordre :

- une séméiologie tumorale (obs. 1,2,3,7,8).
- une baisse de l'état général, souvent discrète, 4 cas (obs. 1,3,5,8).
- une séméiologie neurologique dans 3 cas :
  - . 2 encéphalopathies opso-myocloniques (4 et 6)
  - . 1 paraplégie (obs. 5)
- une séméiologie urinaire, 1 cas (obs. 1).

Ces circonstances de découverte sont dans l'ensemble très concordantes avec celles de la littérature.

## B - FORMES CLINIQUES :

### ● *Formes topographiques :*

Nous ne reviendrons pas sur les formes thoraciques et sur les formes de sympathomes à localisation cervicale que nous avons déjà décrites dans les circonstances de découverte.

### ● Nous n'insisterons pas sur les *formes selon le terrain* avec :

a) les formes néo-natales, rarissimes, qui peuvent même être responsables de dystocie en raison de leur volume. Nous n'en avons pas observé.

b) les formes familiales : CHATEN et VOORHESS trouvent 6 familles dans lesquelles plusieurs sympathomes ont été observés, et rapportent en outre les constatations faites dans une famille comportant 5 enfants dont 4 ont eu un sympathome.



- Nous reviendrons essentiellement sur les *formes avec hypertension artérielle* :

décrites pour la première fois par KAPLAN en 1949, une symptomatologie propre permet de les évoquer : pâleur généralisée, très paroxystique, céphalées, palpitations, accès de tachycardie, altération de l'état général avec asthénie marquée ; voire accident évolutif de l'hypertension. La tension élevée et la découverte d'une masse abdominale orientent d'emblée vers une tumeur sympathogonique. (BRETON).

— Deux de nos observations s'accompagnèrent *d'accès hypertensif important* (jusqu'à 21, 22) mais sans *altération clinique nette*.

\* \* \*



## ETUDE BIOLOGIQUE

### 1) Bilan hématologique :

- **la numération** avec formule sanguine est rarement normale. Le plus souvent, il existe une anémie importante aux alentours de 3 millions, une leucocytose avec polynucléose et éosinophilie.
- **la vitesse de sédimentation** est accélérée.
- **le médullogramme** : l'envahissement médullaire peut être précoce mais la découverte de petites cellules d'aspect lymphocytoïde pose des problèmes difficiles de diagnostic différentiel. On a quand même quelquefois la chance de retrouver des amas de cellules en rosettes, qui permettent d'affirmer le diagnostic de sympathome embryonnaire. Le médullogramme est un examen très important au cours des sympathomes et c'est lui quelquefois qui fait la preuve de l'affection devant une forme métastatique où la tumeur primitive reste de volume suffisamment faible pour n'avoir pas encore été décelée. Le fond d'oeil sera toujours pratiqué, à la recherche d'une hypertension intra-crânienne.

### 2) Le Bilan biologique est depuis 1957 un véritable acte diagnostique avec le dosage des catécholamines et de ses dérivés.

Le diagnostic du sympathoblastome est possible sur des anomalies spécifiques du taux de sécrétion de certains métabolites urinaires, car les neuroblastomes sont des tumeurs sécrétantes. En effet, les catécholamines urinaires, l'acide vanil-mandélique (V.M.A.) et l'acide homovanillique (H.V.A.) sont augmentés nettement, sans parallélisme absolu toutefois avec le type histologique et la malignité du neuroblastome.

- Ces tests ont aussi une valeur **pronostique** : après exérèse, ils permettent de suivre l'évolution, car toute réapparition d'une sécrétion anormale authentifie la récurrence.
- Sans s'étendre dans de fines analyses biologiques, on peut dire qu'on dose dans les urines :
  - les acides phénoliques : V.M.A., H.V.A.
  - le bloc métadrénaline, normétadrénaline (N.M. + N.M.N.).
  - les catécholamines,
  - les métabolites intermédiaires.

- Pour MARSDEN et STEWARD, il n'existe pas un métabolite spécifique du sympathome mais l'un ou l'autre des métabolites est toujours élevé et de façon souvent plus importante que dans le phéochromocytome.

- pour GJESSING, le phéochromocytome se caractérise par une hyperproduction des métabolites de l'adrénaline et de la noradrénaline, tandis que dans le sympathome s'y ajoute une **hyperproduction des métabolites de la Dopa et de la Dopamine** ; Enfin dans le ganglioneuro-



me, seule existerait une augmentation des métabolites de la Dopamine.

*- en pratique nous retiendrons (BOHUON) que dans le phéochromocytome seule existe une augmentation de la V.M.A., tandis que dans le sympathome V.M.A. et H.V.A. sont élevés.*

Les taux normaux de V.M.A. sont inférieurs à 7 micro-grammes/24 h. et de H.V.A. inférieurs à 12 micro-grammes/24 h. Dans 70 % des cas de sympathoblastomes, le V.M.A. et l'H.V.A. sont tous deux fortement augmentés ; cependant *il persiste 10 % des cas où les taux d'élimination urinaires de ces métabolites sont normaux.*

3) Ces bilans pratiqués chez *nos malades* nous ont permis de constater :

- une anémie légère dans un cas (Obs. n° 3),
- un myélogramme normal dans toutes les observations où nous l'avons retrouvé (Obs. n° 2, 7,8).
- Enfin et surtout, le *dosage des catécholamines urinaires, H.V.A., V.M.A.*, pratiqué dans 6 observations *s'est avéré très élevé dans 5 cas* (Obs. n° 2, 4, 6, 7 et 8). Plus discrètement élevé dans un cas (Obs. n° 5).
- Ces chiffres sont très comparables aux pourcentages habituellement rencontrés.

4) Plus récemment, nous avons complété ce bilan biologique par *le dosage de V.M.A.*

*H.V.A., catécholamines dans le sang de la veine cave inférieure, par prélèvements étagés tout au long de cette veine.*

Une concentration extrêmement élevée des catécholamines ou de leurs dérivés peut être trouvée en regard du pédicule veineux d'arrivée de la tumeur.

Nous avons appliqué cette technique dans un de nos cas (Obs. n° 4).

— Dans l'observation n° 4, la présence d'une encéphalopathie opso-myoclonique nous a conduit à rechercher de façon systématique un sympathoblastome. L'examen artériographique qui a montré une déviation de l'aorte latéralement refoulée vers la gauche en regard de L4 ne paraît pas suffisamment concluant pour affirmer le sympathoblastome et décider d'une intervention.

Les catécholamines urinaires et surtout le V.M.A. sont relativement élevés.

— L'ensemble de ces arguments nous invite à pratiquer des prélèvements étagés.

a) *Techniques :*

L'examen a été pratiqué sous anesthésie générale.

Nous avons utilisé pour cette cavographie le matériel habituel : ponction de la veine fémorale droite avec le trocard de SELDINGER (petit modèle) ; passage du guide de SELDINGER que l'on monte avec précautions sous contrôle télévisé. Le guide en place, on monte alors sur celui-ci une petite sonde en polyéthylène, que l'on met en place dans la veine inférieure



Ce cathéter, opacifié par du produit de contraste, est placé successivement dans la veine cave supérieure, dans la veine cave inférieure sus-rénale au niveau de D9 D10, puis au niveau des veines rénales enfin dans la V.C. inférieure sous-rénale au niveau de L4 L5.

En ces 4 points, après contrôle de la position par une petite injection de produit de contraste, on prélève 5 à 6 cc de sang qui rincent la sonde et sont rejetés. Puis 20 cc sont prélevés pour l'envoi au laboratoire.

L'examen n'est suivi d'aucun incident.

#### *b) Résultats :*

Le dosage de V.M.A. et H.V.A. dans ces 4 prélèvements pratiqués au laboratoire de la Faculté de Médecine de LYON par Mme PEYRIN (service du Professeur CIER) montre une élévation extrêmement importante de V.M.A. dans le sang prélevé en regard du L4. Cette constatation biologique s'accordant parfaitement avec le petit refoulement aortique observé sur l'artériographie ; l'intervention est décidée.

Le chirurgien (Docteur MOLLARD) trouve effectivement une petite masse refoulant l'aorte au niveau de L4, située derrière la veine cave inférieure qu'elle soulève. Exérèse sensiblement complète.

— Il fut nécessaire de refaire une 2ème série de prélèvements étagés dans la veine cave supérieure (19.10.70) puis dans la veine cave inférieure (3.11.70) ; l'enfant présentant des signes biologiques de récurrence. On ne devait retrouver cette fois aucune élévation anormale dans les différents prélèvements. L'intervention, quand même pratiquée, devait retrouver une ischémie rénale droite, séquelle de la 1ère exérèse mais aucun signe de récurrence tumorale.

— Dans toutes les sémiologies d'encéphalopathie opso-myocloniques où l'on recherche actuellement un neuroblastome, il peut exister de petites tumeurs non palpables cliniquement, ne donnant aucun signe à l'artériographie, et où cette technique de dosage biologique par prélèvements étagés peut s'avérer très utile. En dehors du diagnostic topographique qu'elle peut amener, il est utile de compléter cet examen par une cavographie intéressante dans le bilan pré-opératoire.

\* \* \*



## ETUDE RADIOLOGIQUE

### 1) La radiographie simple :

#### a) Sur le *plan technique* :

Des clichés d'une qualité irréprochable sont nécessaires, en particulier pour bien voir les calcifications. Emploi d'une excellente grille. Rayonnement en basse tension, avec des temps de pose très courts, Le cliché doit être pris en apnée.

#### b) *La séméiologie* :

**Les signes directs** : on peut surtout mettre en évidence un signe capital : la présence **de calcifications péri- et intra-tumorales**.

#### *Fréquence* :

WYATT et FARBER sur 34 cas les trouvent 6 fois.

PARSON et PLANTE, 2 fois sur 6 observations.

POORE et DOCKERTY estiment que les calcifications sont visibles dans 25% des cas.

LEFEVRE dans une étude portant sur 26 cas, dont 17 avec de bonnes radios note 12 cas avec des calcifications.

SNYDER, HASTING, POLLOCK les notent dans 50 % des cas, surtout après l'âge de 3 ans.

#### *Aspects* :

Ces calcifications peuvent être :

- péri-tumorales, linéaires, autour du sympathome embryonnaire.
- souvent, il s'agit de fines calcifications intra-tumorales. Elles se projettent en règle dans les régions supra-rénales. Les variations dans le siège du sympathoblastome expliquent qu'on puisse les trouver plus externes ou plus internes. En règle unilatérale, elles peuvent être bilatérales.

Leur aspect est variable. Tantôt nettement visibles, sous forme d'une ponctuation irrégulière, de densité marquée, elles sont parfois, beaucoup plus difficilement décelables.

Il peut s'agir d'un fin granité qui donne l'impression d'une image nuageuse, ou de rares zones de calcifications qui peuvent facilement passer inaperçues à l'examen un peu rapide.

Depuis que VILLEY a attiré l'attention sur leur existence, les observations signalant leur présence sont plus nombreuses.

Longtemps, pour certains, ces images calcifiées étaient un signe de malignité (SCHWEIS-GUTH). En fait, elles ne permettent pas de conclure sur la nature pathologique de la lésion. Pour KOOP, il s'agit d'un signe de croissance rapide de la tumeur qui n'étant plus assez richement vascularisée se nécrose et se calcifie en certains points.

Au niveau des sympathoblastome thoraciques les calcifications peuvent être présentes, mais elles sont classiquement moins fréquentes et peu nombreuses (BOCQUET).

**Le diagnostic différentiel** devra se faire avec les calcifications qui accompagnent une tumeur de WILMS, un cortico-surrénalome malin, un kyste dermoïde ou un hématome rétro-périto-



néal. On a pu également noter des calcifications spléniques dans la maladie de COOLEY. On éliminera biensûr facilement les images de calculs stercoraux, de lithiases rénales, et de lithiases vésiculaires. Une mention particulière doit être réservée à la néphrocalcinose qui peut donner des images analogues mais situées dans le parenchyme rénal comme le prouve l'U.I.V.

#### ***Dans nos observations :***

Nous avons pu objectiver des calcifications visibles dans 3 cas (Obs. 1, 5 et 6) les aspects étaient très variables, allant d'un petit nombre de calcifications à peine visibles (Obs. n° 6) jusqu'au grand semis de calcifications, certaines assez volumineuses (Obs. n° 5).

Nous n'avons observé que dans un seul cas (Obs. n° 6) deux petites calcifications d'un sympathoblastome thoracique qui était d'ailleurs le seul élément permettant de faire un diagnostic.

#### ***Signes indirects :***

La présence tumorale peut se manifester par un refoulement des images des organes creux (grêle, côlon, estomac). Si elle est volumineuse il peut exister une nette matité radiologique d'une région abdominale.

Nous avons retrouvé ces signes dans 6 observations (Obs. n° 1, 2, 3, 5, 7, et 8).

— Le sympathoblastome thoracique peut se manifester parfois sous la forme d'une opacité arrondie du médiastin postérieur ; exceptionnellement du médiastin antérieur. On note quelquefois des signes indirects, écartement ou érosion costale, élargissement des trous de conjugaison. Nous n'avons pas retrouvé ces aspects dans l'observation n° 6, notre seul cas de sympathoblastome thoracique.

## **2) L'U.I.V. :**

### **a) Technique :**

L'opacification des voies urinaires devra être pratiquée :

- sans compression,
- avec une quantité suffisante de produit de contraste tri-iodé.
- chez le nourrisson : 2 à 3 cc/kg de poids de Iotalamate de méthylglucamine à 28% d'iode.
- chez l'enfant : 1,5 à 2 cc/kg de poids de Iotalamate de méthylglucamine à 38% d'iode
- avec de nombreuses et précoces tomographies (nécessité d'avoir une bonne parenchymographie).

Avec, si nécessaire, des clichés tardifs (retard d'imprégnation assez fréquent).

### **b) Les résultats :**

1) dans le sympathome *l'excrétion et la morphologie pyélo-calicielle sont en règle normale*

Ce respect de l'arbre urinaire est presque constant dans nos observations (sauf l'observation n° 1).

2) on constate seulement un refoulement du rein qui, le plus souvent, est dirigé en bas et en dehors (Obs. 1, 3, et 8).

3) on retrouve de façon assez constante un éloignement du rein du rachis (obs. 1, 3, et 8)



- 4) il peut exister en plus, parfois, une rotation du rein (non retrouvée chez nos malades).
- 5) parfois, on ne constate pas d'opacification du côté du sympathome. Ce silence rénal s'accompagne en général d'un déplacement de l'uretère, visible sur des clichés tardifs. Il est en général très refoulé en dehors ; moulé sur la tumeur ou sur les adénopathies latéro-rachidiennes, dessinant une courbe à concavité interne jusqu'à la vessie. La dilatation pyélo-calicielle en est la conséquence logique. Nous avons noté ces aspects dans 3 observations (Obs. 2, 3 et 7).

Cette dilatation peut même être bilatérale (Obs. n° 3).

Un film de profil est indispensable (EKLOF) : la position du rein est généralement conservée dans le sens antéro-postérieur, il est parfois plaqué contre la paroi postérieure, rarement refoulé vers l'avant.

- *Les signes les plus fidèles nous semblent essentiellement le déplacement du rein ou de l'uretère en bas et en dehors avec écartement du rachis, et conservation de la morphologie calicielle.*

#### *Les causes d'erreur :*

- Les images sont en général différentes de celles que donne la **tumeur de WILMS**. Dans ce cas, le bassinet et les calices sont généralement refoulés vers le haut ou vers le bas et souvent vers la ligne médiane. Surtout, la morphologie pyélo-calicielle est très modifiée : les calices sont irréguliers, dilatés, étirés, et l'on peut noter un défaut de remplissage caliciel. Cependant, les caractères de ces deux tumeurs ne sont pas toujours aussi tranchés, et là encore, l'interprétation des clichés demande beaucoup d'esprit critique.

Il ne faut pas oublier qu'il existe des sympathoblastomes qui prennent naissance dans les reins POORE et DOCKERTY en rapportent deux cas qui viennent s'ajouter aux 7 existants déjà dans la littérature. D'autre part, il faut se rappeler que l'on a décrit des métastases intra-rénales de sympathoblastomes.

Dans notre observation n° 1, nous avons observé un refoulement du pyélon supérieur droit de façon élective et seule l'artériographie permet d'éliminer la tumeur de WILMS.

— Il faut, si possible, compléter cette étude par une **cystographie rétrograde** surtout dans le cas de tumeur à localisation pelvienne. Elle peut montrer :

- un refoulement de l'uretère,
- l'état de la vessie (possibilité d'une grande image lacunaire).

— Cet examen n'a pas été pratiqué dans nos observations.

### **3) Le rétro-pneumo-péritoine :**

Aucun de nos malades n'a fait l'objet d'un examen par rétro-pneumopéritoine soit simple, soit couplé avec une U.I.V. (CAUSSADE et NEIMANN).

Le risque de provoquer le décollement et l'arrachement des adhérences vasculaires de tumeurs fixées et de favoriser les métastases a fait actuellement complètement abandonner cet examen.



#### 4) Autres examens radiologiques :

- Le lavement baryté, le transit gastro-duodénal, le transit du grêle, voire la cholangiographie peuvent objectiver des déplacements digestifs ou biliaires.

Nous avons pu observer un déplacement important du cadre colique (Obs. 2, 7, et 8)

- Il peut être nécessaire de pratiquer certains *examens particuliers* suggérés par des localisations anormales de sympathoblastome :

Tomographies, transit oesophagien, voire lipiodol bronchique pour les tumeurs médiastinales.

Dans le cas de tumeur en sablier, une *myélographie lipiodolée*, voire gazeuse peut montrer une image d'arrêt net, (cas de notre Observation n° 5).

Dans aucune de nos observations, il n'a été pratiqué de scintigraphie osseuse (Fluor) ou hépatique.

**En conclusion :** Il ne semble pas qu'il faille suivre LADD et GROSS qui estiment que la radiologie n'a guère plus d'intérêt que la clinique.

SNYDER et CRUSS confèrent à la radiographie une utilité importante dans 75% des cas.

Pour BRINSFIELD sur 9 neuroblastomes publiés, l'U.I.V. et la radio simple font le diagnostic dans 4 cas, l'aortographie n'apportant que des précisions sur le degré d'extension. Dans 3 cas, les examens radiologiques simples sont négatifs et l'artériographie fait le diagnostic.

Enfin, dans deux cas, ni la radiologie simple, ni les examens angiographiques n'ont permis de découvrir le sympathoblastome.

\* \* \*



### *LES EXAMENS ANGIOGRAPHIQUES*

Il s'agit du chapitre essentiel de notre étude. Nous nous sommes contentés d'étudier l'artériographie et la cavographie, éliminant la lymphographie qui n'a été pratiquée dans aucune de nos observations.

\* \* \*



## A - L'ARTERIOGRAPHIE :

### 1 - LA TECHNIQUE :

#### 1) TECHNIQUE ARTERIOGRAPHIQUE AYANT PRECEDE LA TECHNIQUE DE SELDINGER.

##### *a) L'angiocardigraphie élargie de VIALLET :*

Elle consiste à injecter par voie intra-veineuse, par une veine périphérique, une quantité importante de produit de contraste concentré (1 cc 1/2 par kg de poids), suivie d'une quantité équivalente de sérum physiologique qui assure un rinçage et une meilleure propulsion de l'embol opaque.

Grâce à un sériographe, on réalise des clichés centrés sur l'abdomen à raison d'un cliché seconde pendant 12 secondes. On visualise l'aorte 4 à 5 secondes après l'injection, l'artère rénale 5 à 6 secondes après, de même que l'artère splénique et la mésentérique supérieure. Les temps néphrographiques débutent à la 6ème seconde pour offrir un contraste maximum à la 10ème seconde environ. En cas de masse hypervascularisée, celle-ci concentrera et fixera le produit de contraste plus longtemps que les organes sains (VIALLET et KURLANDER).

La chronologie de ces opacifications varie avec l'âge, la tension artérielle. Elle reste imprécise, le contraste est souvent médiocre et l'examen n'est qu'un pis-aller acceptable chez le jeune enfant.

*b) L'aortographie par la technique de DOS SANTOS* est un geste difficile et dangereux, rendu encore plus délicat à pratiquer s'il existe un sympathoblastome gauche. Pratiquement contre-indiquée, elle est actuellement totalement supplantée par la méthode de Seldinger.

#### 2) TECHNIQUE D'ARTERIOGRAPHIE TRANS-CUTANEE RETROGRADE DE SELDINGER.

Le déroulement est comparable à la technique mise en oeuvre chez l'adulte, mais adaptée à l'enfant.

Le calibre réduit des artères, leur propension au spasme, la vitesse souvent élevée de la circulation lui donnent une physionomie particulière.

La faible épaisseur du sujet facilite par contre l'obtention d'images fines et contrastées

##### *Anesthésie :*

L'examen est toujours pratiqué, sous anesthésie générale, l'intubation préalable peut permettre une apnée provoquée au moment de la prise des clichés.

Les auteurs semblent être unanimes pour pratiquer, sous anesthésie générale, les angiographies de nourrissons, d'enfants et même de grands enfants.

La technique de la neuroleptanalgésie est déconseillée par DEBRUN et GASQUET



**Technique de l'examen :** L'aortographie abdominale est faite le plus souvent par ponction per-cutanée de l'artère fémorale et montée d'un cathéter en polyéthylène en D12, L1 selon la technique de SELDINGER. Chez l'enfant de moins d'un an, ce geste est presque toujours possible si l'on utilise des trocards de 19 ou 20 g avec le calibre adéquat de guide et de cathéter.

Si le cliché sans préparation confirme une opacité tumorale très importante susceptible de comprimer fortement une artère iliaque, compte tenu de la tendance permanente au spasme des artères chez l'enfant, TAVERNIER estime qu'il est souhaitable pour éviter un facteur de compression organique pouvant se surajouter au facteur neurovégétatif de pratiquer le cathétérisme de l'artère fémorale du côté opposé à la tumeur. En cas d'échec d'un côté (ponction latérale spasmant l'artère et provoquant un petit hématome) chez le nourrisson et l'enfant de moins d'un an, DEBRUN et GASQUET proposent de dénuder l'autre côté plutôt que de s'exposer à un échec de ponction qui obligerait à abandonner l'examen.

#### **Les cathéters utilisés :**

Le matériel est formé par un fin cathéter terminé par un robinet Luer-lock. Pour une artériographie globale on emploie une sonde droite, une sonde recourbée pour une artériographie sélective. Le calibre et la texture de la sonde varient selon les auteurs .

— MAC DONALD et HILIER en 1968 utilisaient la sonde rouge Odman-Pe 160 et réservaient la sonde Pe 90 aux enfants de moins de 2 ans et aux artériographies sélectives.

— DEBRUN et GASQUET utilisent essentiellement un cathéter en polyéthylène de calibre 160. Ils ont été conduits à délaisser la sonde rouge d'odman-Pe 160 trop rugueuse pour les enfants de moins de 4 ans, pour des sondes en Dacron ou Téflon. Ils utilisent aussi pour les artériographies sélectives des cathéters en polyéthylène 160, préalablement recourbés dans l'eau bouillante, puis mis en place en radioscopie télévisée en opacifiant leur trajet avec de l'iode, ou en montant un guide métallique à l'extrémité très souple et en repérant le moment où il épouse la courbure du cathéter.

— TAVERNIER emploie une sonde bleue, BECKTON-DICKINSON n° 7336 terminée par un robinet Luer-lock n° 1.

#### **Le contraste iodé :**

Pour DEBRUN le produit utilisé est l'iotalamate de sodium à 32% d'iode ; la dose injectée est calculée en fonction du poids de l'enfant de manière à ne pas dépasser deux ml/kg de poids au total. La dose est relativement plus élevée chez le petit enfant que chez le grand enfant ; on peut appliquer le schéma suivant :

- |                          |       |                                                    |
|--------------------------|-------|----------------------------------------------------|
| — jusqu'à 5 kg de poids  | ..... | 2 ml/kg                                            |
| — de 5 à 10 kg de poids  | ..... | 1,5 ml/kg                                          |
| — de 10 à 30 kg de poids | ..... | 1 ml/kg                                            |
| — de 30 à 50 kg de poids | ..... | on ne dépasse plus la dose de 30 ml par injection. |



Quand l'artériographie est complétée par une artériographie sélective du tronc coelique, d'une artère rénale, l'iotalamate de méthylglucamine à 30 % d'iode, moins toxique pour un parenchyme noble, est préférable. Deux ml suffisent pour une artériographie rénale sélective chez un enfant de moins de 2 ans. Il n'est pas nécessaire de dépasser 4 ml chez le grand enfant. L'opacification sélective des artères digestives nécessite des doses nettement plus importantes. Pour TAVERNIER, si l'artériographie globale nécessite en général 2 cc/kg de poids, l'artériographie sélective rénale peut s'effectuer avec 5 cm<sup>3</sup> par injection.

**Le débit** du contraste injecté soit manuellement, soit à l'injecteur automatique, varie de 3 à 10 cc seconde en injection globale ; de 1 à 4 cc seconde en injection sélective.

### ***Appareillage, constantes radiologiques :***

Tous les auteurs s'entendent pour utiliser un générateur puissant permettant d'obtenir des temps de pose courts si possible ne dépassant pas un centième de seconde, en restant à des tensions peu élevées.

L'enfant peut être placé au contact de la grille pour réduire la distance sujet, film. La sériographie est réglée de façon variable : DEBRUN, 4 clichés par seconde pendant 3 secondes, et un cliché par seconde de la 3<sup>ème</sup> à la 11 seconde, TAVERNIER, 4 clichés par seconde pendant 4 secondes, puis un cliché par seconde pendant 3 secondes, enfin un cliché toutes les 3 secondes, enfin un cliché toutes les 3 secondes.

L'examen est toujours complété par la prise d'un cliché urographique.

Une machine à développer en 90 secondes supprime l'attente et permet de réduire au maximum le temps pendant lequel le cathéter est laissé dans l'artère ce qui diminue les risques de thrombose. Il est toujours impressionnant, en effet, de constater chez l'enfant de moins de 4 ans la fréquence du spasme de l'iliaque externe sur le cathéter pendant toute la durée de l'examen. L'ensemble des auteurs insiste d'ailleurs sur la rapidité de l'examen : 5 minutes de temps total de cathétérisme pour MOES.

TAVERNIER, en retirant progressivement sa sonde, injecte par précaution de la xilocaine à 1 % mélangée au sérum hépariné pour lutter contre le spasme artériel des artères iliaques et le risque de disparition prolongée des pouls distaux consécutifs à ce spasme. Si, malgré tout, il constate par la suite une abolition des oscillations, il injecte de l'acétylcoline.

Tous les auteurs insistent sur la surveillance très stricte après l'examen de l'état du patient, en tenant compte au niveau du membre inférieur ponctionné, de la chaleur locale, de la coloration des téguments et de la palpation des pouls distaux.

### **3) PARTICULARITE DES TECHNIQUES DES SERVICES LYONNAIS :**

Elles sont peu nombreuses. Nous insistons sur la **préparation** du malade :

- Le temps de saignement,
- Le temps de coagulation,
- Le cas échéant le taux de prothrombine, et le taux de l'urée sanguine sont en général deman-



dés à titre systématique bien qu'il s'agisse d'impératifs moins nets que chez l'adulte.

Chez le nourrisson, le jeune enfant en général jusqu'à 10, 12 ans, l'exploration est en règle réalisée sous **anesthésie générale** ;

- soit l'anesthésie par inhalation, l'halothane (Fluothane), produit d'action rapide avec un réveil facile ; le méthoxy-flurane (Penthrane) d'induction un peu lente, d'une grande sécurité.
- soit anesthésie par injection intra-veineuse ou intra-musculaire ; le chlorhydrate de kétamine (kétamine) qui laisse persister une excellente pulsabilité périphérique est bien toléré chez l'enfant.

Cette anesthésie générale devra être assez profonde pour empêcher toute mobilisation en cours de ponction ou de mise en place du cathéter ; mais ne pas entraîner une dépression circulatoire qui rend difficile la perception du pouls fémoral.

Chez le grand enfant, et pratiquement à partir de 10 ans, on peut envisager l'utilisation d'une simple prémédication : méprobanate (équanal), pentazocine (fortal) associée à une anesthésie locale.

#### • *Sur le plan du matériel :*

##### *Les trocards et les guides.*

Nous employons pour le **grand enfant** le matériel standard de Seldinger classiquement utilisé pour la mise en place des sondes de petit diamètre.

Chez le **tout jeune enfant**, nous préférons maintenant le matériel adapté de Beckton Dickinson comportant une aiguille de 9/10 de millimètre de diamètre extérieur et acceptant un guide souple de 0,5 mm de diamètre.

##### *Les sondes.*

Chez le **grand enfant**, les cathéters utilisables sont ceux en polythène soit radio-opaque avec courbure préformée de couleur rouge ou verte (diamètre de 2, 2 à 2, 4 mm) soit radio-transparent, mieux tolérés, moins traumatisants et permettant des débits plus élevés.

Chez **l'enfant jeune et le nourrisson** nous utilisons soit les sondes radio opaques "Gold" de Beckton-Dickinson ; soit des tubes de polythène souple et transparent ; nous employons indifféremment les types Pe 160, de diamètre inférieur de 1 mm, de diamètre extérieur de 1 mm 5 et les tubes fournis par la Maison Biotrol du n° 4 au n° 10 dont le diamètre extérieur varie de 1,2 mm à 2 mm. Leur longueur varie de 20 à 40 cm avec les besoins de la taille de l'enfant. Un ou plusieurs orifices latéraux facilitent l'éjection du contraste. A partir d'un calibre intérieur de 1, 4 mm nous pouvons boucher l'extrémité de ces sondes avec un plomb calibré, avec éjection du contraste par des orifices latéraux suivant l'artifice classique de la sonde à bouchon (DUQUESNEL) (meilleure injection des collatérales de l'aorte et moindre risque de recul de la sonde).

Pour les très petits cathéters, nous réalisons plutôt deux petites fentes longitudinales parallèles à l'axe de l'extrémité du cathéter, cet artifice classique augmentant également le débit du tube.

La stérilisation est assurée par des vapeurs d'Aldylène. Ces sondes sont siliconées extérieurement par un spray (Silisonde).



*La technique de l'examen.*

— Rappelons simplement que le cathéter doit être rincé souvent et qu'il faut se méfier de la sensibilité anormalement grande des enfants à l'héparine.

— Nous réalisons essentiellement *des aortographies globales. L'artériographie sélective nous paraissant plus difficile et surtout plus dangereuse, en particulier chez le très jeune enfant.* La rapidité de l'examen est pour nous un facteur essentiel de son innocuité, ce qui nous conduit le plus souvent à monter rapidement une sonde de polyéthylène pour une aortographie globale qui donne le plus souvent des renseignements très suffisants.

— Sur le plan des *incidences*, nous effectuons presque toujours une *sériographie de profil* qui dans le cas de ces tumeurs rétro-péritonéales montre fréquemment un refoulement de l'aorte vers l'avant et nous paraît donc d'un grand intérêt.

\* \* \*



## 2 - INCIDENTS. ACCIDENTS :

### 1) LES DIFFICULTES DE L'EXAMEN :

*Les difficultés techniques* : Le petit calibre des vaisseaux majore la difficulté de ponction ce qui nécessite un opérateur entraîné. La tendance des artères à se spasmer sur la sonde doit faire éviter les ponctions itératives, employer un cathéter de diamètre adapté et réduire au minimum la durée de l'examen.

*Les complications* : Il convient aussi de tenir compte des risques de complications qui peuvent se subdiviser en deux catégories:

#### a) *Les complications habituelles* de l'angiographie :

Nous citerons les complications générales :

- intolérance à l'iode.
- possibilité de dissection, de perforation aortique et d'hémorragie massive incontrôlable.
- sur le plan local, l'éventualité d'un hématome au point de ponction est à craindre.
- la complication majeure est représentée par la survenue, toujours possible, d'une thrombose dans les 24 heures suivant l'examen.

#### b) Mais il paraît exister également des *complications spécifiques de l'enfant* :

— F.H. BASSETT, dans une rétrospective portant sur 28 enfants ayant fait l'objet d'un cathétérisme selon la méthode de Seldinger, pour des investigations cardiaques principalement, constate 24 cas de variations trophiques du membre inférieur ponctionné quant au diamètre et à la longueur, à type de raccourcissement surtout.

— L'examen comprenait la mensuration trophique des membres inférieurs, la mensuration radiologique par des clichés donnant une projection orthogonale, l'oscillométrie et l'étude des pouls périphériques.

— L'âge des cathétérismes s'étale de un jour à 14 ans. Les premières mensurations étaient effectuées de 1 à 8 ans après les explorations.

— Des altérations plus ou moins importantes étaient patentes dans 9 cas associées à une modification des indices oscillométriques et des pouls distaux.

— BASSETT ne remarque pas de corrélation entre l'âge de l'enfant lors de l'examen ou avec l'intervalle compris entre le cathétérisme et les variations des résultats orthopédiques.

— NEBESAR cite un cas de raccourcissement ultérieur du membre inférieur constaté environ 5 ans après.

Selon BASSETT, le retard de croissance après le cathétérisme artériel peut s'accroître, se stabiliser ou régresser avec le temps.



L'explication tiendrait au fait qu'à la suite de ce genre d'investigations, les altérations artérielles, même sans provoquer de thrombose évidente, entraîne un ralentissement circulatoire très préjudiciable à la croissance épiphysaire.

Dans les suites d'un cathétérisme veineux fémoral, des troubles analogues ont été relevés avec, dans ce cas, allongement du membre inférieur, se rapprochant ainsi du syndrome de KLIPPEL TRENAUNAY.

En fait une revue de la littérature plus importante concernant la fréquence de ces diverses complications est beaucoup moins pessimiste. Elle est rassemblée dans le tableau suivant (ROMBERG) .

\* \* \*



TABLEAU I

|                                            | WOJTOWICZ | NEBESAR | BRON | BASSET | PORSTMANN | TAVERNIER | CONVERT |
|--------------------------------------------|-----------|---------|------|--------|-----------|-----------|---------|
| Nombre d'examens<br>pratiqués              | 59        | 107     | 52   | 28     | 124       | 28        | 146     |
| Spasmes                                    | —         | 3       | 4    | —      | —         | —         |         |
| Disparition prolongée<br>des pouls distaux | 1         | 8       | —    | —      | —         | 1         | 8       |
| Thrombose                                  | —         | 2       | —    | —      | 4         | —         | 4       |
| Hématome                                   | 2         | 11      | —    | —      | —         | —         |         |
| Intolérance à<br>l'iode                    | —         | 2       | —    | —      | —         | —         |         |
| Raccourcissement<br>d'un membre inférieur  | —         | 1       | —    | 9      | —         | —         | 4       |
| Hémorragie                                 | —         | 2       | —    | —      | —         | —         |         |



## 2) NOS OBSERVATIONS:

Notre série de 8 artériographies s'est déroulée sans aucun incident ou accident. Ce petit nombre d'observations ne permet pas de conclure de façon formelle mais entre dans le cas de la thèse de C. CONVERT, (LYON) où a été étudié les incidents et accidents vasculaires des cathétérismes fémoraux par la méthode de Seldinger chez 169 enfants et dont nous rappelons les conclusions:

"146 examens ont été réalisés par ponction artérielle, 44 par ponction veineuse, 185 cathétérismes ont été pratiqués par le même opérateur. L'âge des enfants était compris entre 2 jours et 15 ans : 33 de moins d'un an, 45 de un à 5 ans, 91 de 5 à 15 ans.

Sur 169 enfants, 38 ont présenté des *incidents* : hormis les échecs de ponction, les hématomes ou les spasmes qui ont régressé sans séquelle, on note 4 cas de thrombose artérielle, 2 cas de sténose se traduisant par un souffle systolique au triangle de Scarpa, 8 cas d'asymétrie des pouls périphériques sans autre anomalie clinique. *Quatre enfants*, dont 3 avaient une thrombose connue, présentaient *une asymétrie des mensurations des membres inférieurs*. Environ 2 complications sur 3 concernaient des enfants de sexe féminin.

Les spasmes artériels, fréquents chez l'enfant, sont manifestement favorisants dans l'apparition des thromboses. Celles-ci, peut être grâce à un traitement médical précocement institué, ont toujours été rapidement compensées en 48 H. environ par une circulation collatérale intense. Certaines thromboses, de découverte tardive, n'entraînent aucune gêne fonctionnelle et n'imposent pas de thérapeutique particulière.

La prévention de ces complications réside dans l'utilisation d'un matériel aussi fin, aussi peu traumatisant que possible, un examen rapide, une technique bien rodée, une compression adéquate du point de ponction après ablation du cathéter et la surveillance de l'enfant pendant les 48 premières heures."

\* \* \*



### 3 - PRINCIPAUX SIGNES ARTERIOGRAPHIQUES :

#### 1) APPORTS DE L'ANGIOGRAPHIE AU SYMPATHOBLASTOME DANS LA LITTÉRATURE :

##### 1) Les indications :

Pour l'ensemble des auteurs, elles ressortent de la nécessité :

- *de porter un diagnostic devant une tumeur abdominale de l'enfant,*
- *de juger de son extension locale et métastatique.*

##### 2) Les principaux signes artériographiques :

###### a) Sémiologie artériographique :

###### 1) Artériographie globale :

L'étude fondamentale de MAC DONALD et HILLER retient :

- le déplacement des organes et des gros vaisseaux voisins en particulier de l'aorte.
- une opacification tumorale avec une néovascularisation fréquente (45% des cas pour MAC DONALD, 60% des cas pour MOES, DEBRUN et GASQUET retrouvent une néovascularisation de type malin 12 fois, de type non spécifique 7 fois, pour 24 dossiers de sympathoblastomes).
- Pour certains auteurs, l'absence de néovaisseaux serait due à une hydronéphrose associée.
- Pour d'autres, la néovascularisation pourrait avoir disparu ou au moins régressé s'il y a eu quelques séances de radiothérapie avant l'artériographie.
- Le déplacement du rein sous-jacent, avec compression du parenchyme par la masse extrinsèque, se traduisant par une empreinte sur le pôle supérieur du rein (signe extrêmement fréquent pour MAC DONALD, un peu moins pour MOES, DEBRUN et GASQUET).
- L'intégrité du parenchyme rénal sous-jacent avec une nette délimitation de la zone tumorale et du parenchyme rénal normal.
- La modification de trajet de l'artère rénale.

###### 2) L'artériographie rénale sélective :

Essentiellement pratiquée par NEBESAR qui insiste sur les aspects angiographiques .

- **au temps artériel :** présence de nombreux néo-vaisseaux irréguliers provenant de l'artère surrénalienne inférieure et des artères capsulaires et perforantes.
  - la masse tumorale comporte de nombreux néo-vaisseaux de façon constante
- **au temps néphrographique :**
  - le néphrogramme est normal, bien contrasté, ce qui élimine le néphroblastome, mais il peut montrer une "empreinte" régulière bien limitée par compression du pôle supérieur.
  - Dans ce cas de compression, il y a toujours une délimitation nette entre la zone tumorale et le rein normal ; ce que l'on ne retrouve pas dans le néphroblastome.



— Au niveau de la zone tumorale, il existe de façon constante une stase intra-capillaire.

b) Eléments spécifiques des auteurs :

— Dans la série de DEBRUN, il faut retenir un cas exceptionnel de développement de sympathoblastome dans la tête du pancréas, simulant ainsi une tumeur du pancréas.

— TAVERNIER, dans la thèse de ROMBERG, insiste sur *l'absence*, au temps. *néphrographique, de surrénalographie homo-latérale*, ce qui signe l'atteinte de cette glande.

— Le même auteur retrouve, au temps néphrographique tardif, des *thromboses veineuses loco-régionales* dans deux cas sur trois.

— Dans des publications récentes NEBESAR, et à un degré moindre, TAVERNIER et MOES reviennent sur l'existence de *sténose des vaisseaux de voisinage* : sténose souvent serrée, irrégulière et qui serait un argument important pour le diagnostic différentiel avec le néphroblastome, la tumeur rénale ayant en effet tendance à étirer les vaisseaux et non à les comprimer.

— NEBESAR, MOES, TAVERNIER, JAMES, BRON, BRINSFIELD insistent sur l'existence de *néovaisseaux de type malin qui paraissent provenir de l'artère surrenalienne inférieure ou des perforantes rénales*.

— Il faut enfin citer un cas marginal. Les auteurs anglosaxons décrivent *les aspects angiographiques de ganglioneuromes* qui sont histologiquement des sympathomes de malignité restreinte et forment un maillon intermédiaire entre sympathome bénin et sympathoblastome.

NEBESAR rapporte pour deux cas :

— à l'artériographie globale, un déplacement de l'aorte

— à l'artériographie sélective rénale, un déplacement du rein avec intégrité du parenchyme au temps néphrographique,

— à l'artériographie lombaire, une néovascularisation irrégulière, élargie, allant vasculariser la tumeur,

— avec au temps tardif la convergence dans la tumeur de néovaisseaux.

JAMES sur des tumeurs semblables a constaté quant à lui :

— une hypertrophie des vaisseaux surrenaliens,

— une hypervascularisation de l'aire surrenale

— des néovaisseaux de type malin provenant de l'aorte et de l'artère surrenalienne inférieure,

— une stase artérielle capillaire au temps néphrographique.

**En conclusion :**

En récapitulant les signes principaux non controversés de l'artériographie dans les sympathoblastomes on peut retenir :

• Au stade de l'artériographie globale :

— un *refoulement des gros vaisseaux et des organes voisins* par une masse tumorale,



|                                                                                                           | TEMPS ARTÉRIEL |            |      |         |           |       |      |            | Importance des différents signes.            |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------|------------|------|---------|-----------|-------|------|------------|----------------------------------------------|
|                                                                                                           | DEBRUN         | MAC DONALD | MOES | NEBESAR | TAVERNIER | JAMES | BRON | BRINSFIELD |                                              |
| Refoulement organes voisins et gros vaisseaux                                                             | +              | +          | +    | +       | +         |       | +    | +          | <u>+</u><br><u>+</u><br><u>+</u><br><u>+</u> |
| Masse tumorale avec néovascularisation de type malin                                                      | +              | +          | +    | +       | +         | +     |      |            | <u>+</u><br><u>+</u><br><u>+</u><br><u>+</u> |
| Masse tumorale avec néovascularisation aspécifique                                                        | +              |            | +    |         |           |       |      |            | +                                            |
| Masse tumorale avasculaire                                                                                | +              |            | +    |         | +         |       |      |            | +                                            |
| Origine principale de vascularisation de la tumeur : artère surrenalmienne inférieure, perforante rénale. |                |            | +    | +       | +         | +     | +    | +          | <u>+</u><br><u>+</u><br><u>+</u><br><u>+</u> |
| Englobement avec sténose des vaisseaux de voisinage.                                                      |                |            | +    | +       | +         |       |      |            | <u>+</u><br><u>+</u>                         |
| Déplacement du rein par tumeur sus-jacente.                                                               | +              | +          | +    | +       | +         | +     |      |            | <u>+</u><br><u>+</u><br><u>+</u><br><u>+</u> |
| Nette séparation entre rein normal avec masse tumorale                                                    | +              | +          | +    |         | +         |       |      |            | +                                            |
| Envahissement du rein par le neuroblastome                                                                |                | +          |      |         |           |       |      |            |                                              |
| Néphrogramme homogène bien contrasté avec empreinte de la T.                                              | +              | +          | +    |         | +         |       |      |            | <u>+</u><br><u>+</u><br><u>+</u><br><u>+</u> |
| Absence de surréنالographie homolatérale                                                                  |                |            |      |         | +         |       |      |            | +                                            |
| Thrombose veineuse locale régionale.                                                                      |                |            |      |         | +         |       |      |            | +                                            |



|                                                                    | DÉBRUN | MAC DONALD | MOES | NEBESAR | TAVERNIER | JAMES | BRON | Importance des différents signes. |
|--------------------------------------------------------------------|--------|------------|------|---------|-----------|-------|------|-----------------------------------|
| Modification du trajet et calibre de l'artère rénale.              |        | +          | ++   |         | +         |       |      | +                                 |
| Présence de néovascularisation de type malin dans l'aire surrénale | +      | +          | ++   | ++      | +         |       |      | ++                                |
| Absence de néovascularisation dans l'aire surrénale.               |        | +          |      |         |           |       |      |                                   |
| Stase capillaire Intra tumorale                                    |        |            | ++   | +       |           | ++    |      | +                                 |
| Empreinte du pôle supérieur du rein.                               | +      | +          | ++   | +       | +         |       |      | ++                                |
| Nette séparation entre masse tumorale et rein déplacé              | +      | +          | +    |         |           |       |      | +                                 |
| Thrombose veineuse loco-régionale (veine rénale).                  |        |            |      |         | +         |       | +    | +                                 |



- la présence d'une *néovascularisation* de type malin le plus souvent.
- *L'origine principale de vascularisation* de la tumeur est essentiellement *l'artère surrenalienne inférieure, les perforantes rénales*, ceci bien entendu pour des sympathoblastomes abdominaux.
- Le *déplacement vers le bas du rein sous-jacent*; l'empreinte régulière de la masse tumorale sur le pôle supérieur du rein abaissé.
- *L'intégrité du parenchyme sous-jacent*.
- Au stade de l'artériographie sélective rénale :
  - la modification de trajet et de calibre de l'artère rénale,
  - la présence d'une *néovascularisation importante*, en général, de l'aire surrenalienne.
  - l'existence d'une *stase capillaire intra-tumorale*.
  - une *empreinte fréquente du néphrogramme*.
  - la délimitation nette entre la zone tumorale et le rein sous-jacent.

Nous résumons l'ensemble de ces constatations dans les tableaux 2 et 3.

## 2) ETUDE DES SIGNES ARTERIOGRAPHIQUES DANS NOS OBSERVATIONS

Sur nos 8 cas de sympathoblastomes, 7 ont été inventoriés par artériographie, le 8ème cas n'ayant fait l'objet que d'une cavographie.

- Sur 7 artériographies, l'une d'elle était demandée dans le bilan d'un probable sympathoblastome thoracique ; elle est entièrement négative, elle n'apporte rien à la sémiologie angiographique de nos sympathoblastomes.
- *Nous décrivons donc essentiellement les signes angiographiques des sympathoblastomes abdominaux.*

Nous avons retrouvé des critères globalement assez superposables à ceux des différents auteurs, mais avec quelques nuances :

### *Au temps précoce :*

- Nous retrouvons un refoulement des organes voisins et des gros vaisseaux dans toutes nos observations. Il s'agit d'un signe essentiel. Nous insisterons en particulier sur le *refoulement latéral ou antérieur de l'aorte (intérêt du cliché de profil)*, objectivé dans 5 observations (Obs. 2, 3, 4, 5 et 7). Dans une observation (n° 4), le déplacement de l'aorte était même le seul signe pouvant permettre le diagnostic du sympathoblastome, du moins dans sa topographie.
- *Présence d'une masse tumorale avec néovascularisation* de type malin. Nous notons cet aspect dans deux observations (Obs. 2 et 3) de façon très nette, ou de façon plus discrète (Obs. 5 et 7). Cette sémiologie, très fréquente chez les différents auteurs, ne semble pas constante dans nos cas. Par ailleurs, 3 observations montraient des masses tumorales totalement avasculaires (Obs. 1, 4 et 6).



Rappelons que toutes nos artériographies ont été faites avant cobaltothérapie et chimiothérapie, ce qui aurait pu contribué à faire disparaître une néovascularisation maligne

— **La vascularisation de nos tumeurs :** Elle semble provenir de l'artère surrenalienne inférieure dans deux cas (Obs. 1 et 3) ; des artères lombaire et splénique dans 2 cas (Obs. 5 et 7), de l'artère sacrée moyenne (Obs. 2).

***Il est difficile d'affirmer ces pédicules vasculaires de façon formelle, en effet nous n'avons jamais pratiqué d'artériographie sélective.***

— Nous n'avons retrouvé une néovascularisation de type malin dans l'aire surrenalienne homo-latérale que dans deux observations (Obs. 3 et 5).

— **Modification du trajet de l'artère rénale :**

Nous le retrouvons de façon très importante dans 4 observations (Obs. 1, 3, 5 et 7), plus discret dans deux observations (Obs. 2 et 4).

Nos 6 sympathoblastomes abdominaux présentent donc tous d'importants déplacements de l'artère rénale.

— **Sténose des vaisseaux de voisinage par englobement. :**

Nous découvrons cet aspect récemment décrit par NEBESAR dans 4 observations, deux fois de façon très nette, (Obs. 2 et 7), deux autres fois de façon plus discutable (Obs. 3 et 5). Les vaisseaux sténosés étaient en général de gros calibre (iliaque primitive deux fois, artère rénale une fois) ou de petit calibre (sténose d'une surrenalienne, d'une artère lombaire, d'une sacrée moyenne).

*Au temps tardif :*

— **Déplacement du rein par la tumeur.** Nous avons retrouvé ce déplacement dans 4 cas sur 6 et ceci de façon presque toujours importante (Obs. 1, 3, 5 et 7).

— **Augmentation de la distance rein - rachis :**

On retient ce signe dans les mêmes observations, le rein déplacé l'étant toujours de façon externe, repoussé visiblement par une masse para-vertébrale.

— **Néphrogramme homogène et bien contrasté :**

Evident dans toutes nos observations, permettant ainsi d'éliminer facilement une tumeur rénale.

— **Séparation nette du rein et de la masse tumorale** (avec "empreinte") :

L'observation n° 1 est la seule où le sympathoblastome appuie sur le pôle supérieur du rein. La limite est extrêmement nette et le reste du néphrogramme tout à fait normal

— **Absence de surreنالographie homo-latérale :**

Nous n'avons jamais retrouvé ce signe décrit par ROMBERT et TAVERNIER, et la surreنالographie est pour nous inconstante.



— Thrombose veineuse loco-régionale :

Elle a été discutée dans un seul cas (Obs. 4), et a été vérifiée chirurgicalement.

**En conclusion**, les signes artériographiques retenus dans nos observations sont très proches de ceux couramment observés par les différents auteurs.

- 1) *Le sympathoblastome se présente comme une masse refoulant le plus souvent les organes voisins et en particulier l'aorte, latéralement, mais aussi en avant (clichés de profil).*
- 2) *Il est vascularisé le plus souvent par la surrenalienne inférieure ou par les artères lombaires.*
- 3) *Il déplace le rein qu'il écarte en bas et en dehors avec étirement de l'artère renale*
- 4) *Il respecte en général le néphrogramme homo-latéral.*

Cette sémiologie angiographique nous paraît la plus importante de l'artériographie du sympathoblastome.

Un seul aspect important de la littérature est peu retenu dans nos observations : il s'agit de la néovascularisation. On peut peut-être expliquer cette lacune par l'absence d'artériographie sélective qui visualise mieux les néovaisseaux.

\* \* \*



|                | 1      | 2      | 3      | 4      | 5      | 6      | 7      | Importance des<br>différents signes. |
|----------------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|--------------------------------------|
|                | GAR... | VAL... | PEL... | BER... | THF... | LAR... | LAG... |                                      |
| Temps Précoces | +++    | ++++   | ++     | +      | +++    |        | +++    | ++                                   |
|                |        | ++++   | ++++   | ++     | +++    |        | +++    | +++                                  |
|                |        | +++    | +++    |        | +      |        | +      | ++                                   |
|                | +++    |        |        | +++    |        | +++    |        | ++                                   |
|                |        |        |        |        |        |        |        |                                      |
|                |        | ++     | ++     |        | +      |        | ++     | ++                                   |
|                |        |        |        |        | ++     |        | ++     | ++                                   |
|                |        |        | +++    |        | ++     |        |        | +                                    |
|                | +++    | ++     | +++    | ++     | +++    |        | +++    | +++                                  |
|                |        | +++    | +++    |        | ++     |        | +++    | ++                                   |
| Temps Tardifs  | ++     |        | +++    |        | +++    |        | +++    | +++                                  |
|                | ++     |        | +++    |        | +++    |        | ++     | +++                                  |
|                | +++    |        | +++    | ++     | +++    | +++    | ++     | +++                                  |
|                | +++    |        |        |        |        |        |        |                                      |
|                |        |        |        |        |        |        |        |                                      |
|                |        |        |        |        |        |        |        |                                      |
|                |        |        |        |        |        |        |        |                                      |
|                |        |        |        | ++     |        |        |        |                                      |



## B - LA CAVOGRAPHIE :

### 1) TECHNIQUE :

#### a) DANS LA LITTERATURE :

Elle est variable avec les auteurs : injection de produit de contraste dans une veine du membre inférieur, dans la veine fémorale (DEBRE et GASQUET) mise en place d'un cathéter dans la veine cave inférieure par une ou deux veines fémorales (TAVERNIER) Un grand nombre de travaux font état des deux méthodes.

#### b) DANS NOS SERVICES :

Nous tentons le plus souvent possible un cathétérisme avec une sonde transparente en polythène.

### 2) SIGNES CAVOGRAPHIQUES :

#### a) DANS LA LITTERATURE :

L'exploration radiologique veineuse semble être beaucoup moins pratiquée que l'artériographie. Elle nous paraît cependant très utile dans le bilan d'extension pré-opératoire.

Peu d'auteurs ont publié leurs explorations cavographiques, pourtant il semble exister une atteinte constante de la veine cave dans nos sympathomes abdominaux :

MAC DONALD cite sur une série de 14 cas, deux compressions importantes et les autres fois un déplacement (10 cas). Dans deux cas seulement la veine cave inférieure est respectée.

Pour NEBESAR, il y a toujours un déplacement associé dans les sympathoblastomes abdominaux.

MOES ne pratique pas de cavographie.

DEBRUN et GASQUET ont recours assez fréquemment à la cavographie, mais n'ont pas exposé leurs sémiologies radiologiques.

#### b) DANS NOTRE SERIE :

Nous n'avons pratiqué qu'une seule cavographie pré-opératoire, il s'agit de l'observation n° 8. Dans un premier temps, après ponction et injection dans la veine fémorale, la veine cave apparaît laminée, mais non envahie. Il existe un drainage par les veines lombaires ascendantes et les veines azygos.

Nous avons dans un 2ème temps monté un cathéter dans la veine cave inférieure jusque dans la veine sus-hépatique droite qui présente, elle aussi, un trajet arciforme refoulé en haut par la masse tumorale. Par ailleurs, il semble bien exister une opacifica-



tion tumorale avec des veines volumineuses qui laissent présager de la nature maligne de la tumeur.

Ces constatations furent vérifiées à l'intervention.

Une deuxième cavographie fut pratiquée dans l'observation n° 4, mais en période post-opératoire, pour des prélèvements étagés à la recherche d'une éventuelle récurrence de sympathoblastome. Elle semble montrer une thrombose de la veine cave inférieure très probablement post-opératoire, un peu en dessous de l'abouchement des veines rénales.

***En conclusion :*** Il semble qu'il serait utile de pratiquer systématiquement des cavographies dans les bilans angiographiques de sympathoblastomes. En effet, ***sur 8 observations les contrôles chirurgicaux montrent une atteinte par refoulement ou compression de la veine cave inférieure dans 4 cas*** (Obs. n° 3, 4, 7 et 8). La tumeur repoussait la veine vers l'avant dans 3 cas (Obs. n° 4, 7 et 8), ce qui explique la nécessité de pratiquer des ***sériographies de face et de profil***.

\* \* \*



## CHAPITRE VI

### CONFRONTATIONS RADIO-CHIRURGICALE ET PRONOSTIC.

Tous nos bilans angiographiques ayant été suivis d'une exploration chirurgicale ; il nous a paru, intéressant de vérifier notre sémiologie artériographique et cavographique. L'angiographie nous paraît déterminante sur trois plans :

- diagnostic topographique,
- diagnostic différentiel,
- diagnostic d'extension.

#### DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE :

*Il a été vérifié de façon formelle dans 7 observations sur 8*, le 8ème cas (Obs. n° 6) est notre seul sympathoblastome thoracique, où l'artériographie n'a fourni aucun renseignement

Dans tous les autres cas, le diagnostic topographique pouvait être fait d'emblée. Il ne l'a pas été en 3 occasions :

- l'observation n° 4 : on n'a pas attaché suffisamment d'importance, lors de la 1ère interprétation, à un signe aussi capital qu'un déplacement latéral de l'aorte que la chirurgie devait retrouver.
- l'observation n° 3 : une première interprétation avait envisagé une tumeur hépatique. L'ensemble de la sémiologie angiographique, en particulier l'énorme refoulement de l'aorte sur le cliché de profil concluait à une tumeur rétro-péritonéale, et plus précisément à un sympathoblastome.
- l'observation n° 7 : pour ce malade il n'y avait pas eu d'artériographie avant la première intervention. *L'examen angiographique n'eut lieu que secondairement* pour une suspicion de récurrence (V.M.A. restant très élevée). Le chirurgien devait trouver une *tumeur inextirpable* englobant les vaisseaux iliaques droits et gauches, la veine cave inférieure, tous éléments que l'artériographie montrait ultérieurement de façon indiscutable.

#### SUR LE PLAN DU DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

- Nous éliminerons l'observation n° 6 où l'examen angiographique ne permettait de faire aucun diagnostic.
    - 1) Les examens angiographiques permettent dans un premier temps d'éliminer de façon formelle toute autre tumeur abdominale en particulier hépatique ou splénique.
    - 2) *Ils affirment en général l'origine rétro-péritonéale de la tumeur.*
  - Dans 4 observations, la vascularisation du processus expansif par des artères telle que la surrénalienne inférieure ou supérieure, une artère lombaire, une artère sacrée moyenne, permet de conclure à une tumeur rétro-péritonéale.
- Dans les autres cas, le déplacement ou l'atteinte de l'aorte et de ses branches ; le refoulement



externe et inférieur du rein, l'étirement de l'artère rénale, l'atteinte de la veine cave inférieure sont des signes suffisamment nets pour évoquer un processus postérieur.

### 3) *Le plus souvent ils éliminent les autres tumeurs rétro-péritonéales :*

— Il s'agit essentiellement de *la tumeur de WILMS*. Le néphroblastome du fait de sa fréquence chez l'enfant, et de ses signes cliniques, est en fait le seul diagnostic différentiel important. Pour cette étude, nous avons analysé une série de 18 cas de tumeurs rétro-péritonéales inventoriées par angiographie.

L'exploration radiologique vasculaire a diagnostiqué sans erreur nos 8 cas de sympathoblastomes ; 6 néphroblastomes ; et 4 tumeurs rétro-péritonéales d'origines diverses.

Le diagnostic de néphroblastome est proposé à *l'artériographie* :

- sur l'existence d'une hypervascularisation tumorale rénale ; en général sans néo-vaisseaux,
- sur de nombreuses dilatations artériolaires segmentaires intra-tumorales,
- *surtout sur un aspect "émaillé" hypovasculaire d'une zone néphrographique aux contours mal limités.*

- sur la présence de veines de drainage avec, assez fréquemment, une non opacification de la veine rénale homo-latérale par thrombose.

— C'est assez facilement aussi que l'artériographie découvre une *hydro-néphrose*, montrant des opacités très peu denses, arrondies, parfois de diamètre important et finement cerclées. Ces images correspondent à des cavités dilatées limitées par un cuticule de parenchyme restant. On recherchera une étiologie à cette hydro-néphrose : anomalie de la jonction pyélocalicelle, méga-urètre, duplication urétérale, etc ...

— On élimine aisément aussi une multikystose ; une anomalie vasculaire rénale, un kyste du rein ...

— Plus difficile est le diagnostic artériographique des autres *atteintes surrénaliennes* ; non pas tant :

- *l'hyperplasie surrénalienne* peu vasculaire avec une fine tumorographie.

- *le phéochromocytome*, très vascularisé avec une constante hypertrophie des artères surrénaliennes, un réseau tumoral très dense avec de nombreux néo-vaisseaux.

- *que le cortico-surrénalome malin* qui réalise lui aussi de volumineuses tumeurs à développement abdominal, avec une néovascularisation anarchique, refoulant les organes et les vaisseaux abdominaux.

Pour ces tumeurs surrénaliennes, le contexte clinique suffit le plus souvent au diagnostic

— Enfin, tout aussi difficilement, l'hétopathie maligne du jeune enfant : lymphosarcome, réticulosarcome ... où l'artériographie est de peu de secours.

### DIAGNOSTIC D'EXTENSION :

L'intervention chirurgicale nous a permis de vérifier :

- le refoulement des organes voisins,

- surtout le déplacement, voire la sténose des gros vaisseaux voisins.

la chirurgie a retrouvé, dans 6 cas sur 7, le refoulement de l'aorte et des grandes branches abdominales :

- observation n° 1 : artère rénale, artère mésentérique supérieure,



- observation n° 2 : artère iliaque externe,
- observation n° 3 : artère hépatique,
- observation n° 4 et 5 : atteinte élective de l'aorte,
- observation n° 7 : compression de l'iliaque externe.

ce qui confirme nos constatations artériographiques.

- *L'atteinte de la veine cave a été retrouvée par le chirurgien dans 4 observations sur 8 (3-4-7-8).*

Nous n'avions malheureusement pratiqué une cavographie que dans l'observation n° 8 et l'on peut regretter dans les observations n° 3, 4, 7 l'absence d'une cavographie aussi bien de face que de profil.

### **PRONOSTIC :**

Tous nos sympathoblastomes ont été traités ; toujours par chirurgie avec parfois une cobaltothérapie ou une chimiothérapie.

#### **1 - LES FORMES TRAITEES :**

##### ● *Dans la littérature le protocole thérapeutique varie selon les cas :*

- En l'absence de métastase, le plus souvent, on pratique une radiothérapie pré-opératoire de 1500 à 2000 r., puis une exérèse chirurgicale suivie d'une radiothérapie (2000 rads à 4000 rads) et d'une chimiothérapie pendant un an.

En cas de métastases on commence en général par une chimiothérapie (Vincristine, Oncovin) suivie d'une cure chirurgicale avec radiothérapie et chimiothérapie post-opératoire à base d'Endoxan per os.

- Dans l'hypothèse où il existe un très volumineux sympathome très extensif mais sans métastase, on instaure une chimiothérapie à base de vincristine avec radiothérapie complémentaire puis on effectue l'exérèse de la tumeur un mois après environ. Par la suite, on établit une chimiothérapie avec l'Endoxan.

##### ● *Dans nos services lyonnais :*

- le sympathoblastome sans métastase relèvé d'une exérèse complète, suivi d'une cobaltothérapie de la région (2500 à 3500 rads en fonction de l'âge et du poids)
- L'exérèse incomplète ou la tumeur laissée en place est traitée par l'association de la cobaltothérapie et de la chimiothérapie (Endoxan, Oncovin).
- Le sympathome métastatique est lui aussi traité chirurgicalement. L'exérèse est précédée d'une chimiothérapie parfois d'une cobaltothérapie (si la tumeur est très importante).
- La métastase hépatique peut recevoir un appoint de cobalt (1000 r). Il en est de même pour une localisation sous-cutanée.
- Par contre, les localisations osseuses sont d'un pronostic désespérant et on a le plus



souvent recours à la chimiothérapie.

— La radiothérapie pré-opératoire n'est employée que sur des tumeurs très volumineuses et avec précaution en raison des dangers d'hémorragie. On lui substitue souvent dans ce cas une chimiothérapie.

Dans l'ensemble, *le traitement du sympathoblastome semble s'orienter vers l'exérèse chirurgicale la plus complète possible*. Une ablation de la tumeur même partielle ne peut que favoriser la réaction de rejet, et plus peut-être que pour tout autre tumeur, l'immunothérapie paraît la thérapeutique de l'avenir.

- *Dans nos observations*, tous nos malades ont été opérés mais l'exérèse fut parfois impossible (obs. n° 2, 3, 7) ou partielle (obs. n° 4).
  - Tous les enfants n'ayant pas décédé rapidement dans les jours suivants l'intervention (obs n° 1, 2 et 3) ont reçu en post-opératoire un traitement cobaltothérapique (entre 3000 et 3500 r) à l'exception de l'observation n° 6 (sympathoblastome thoracique histologiquement en voie de régression).
  - Une chimiothérapie post-opératoire a été instituée dans deux observations (obs. 4 et 7).

## 2 - LES FORMES NON TRAITEES :

Elles ne concernent aucune de nos observations.

L'évolution spontanée se fait dans la majorité des cas vers la mort, mais nous rappellerons les cas de stabilisation, voire de guérison spontanée classiques de cette tumeur. Le plus souvent après des phases de poussée et de rémission l'évolution est mortelle rapidement

## 3 - PRONOSTIC :

- Tumeur maligne, les sympathomes laissent un espoir de 13 (STOWENS) à 30% (WITTENBORG) de survie selon les statistiques.
  - Dans la série de MARSDEN et STEWARD, sur 65 enfants porteurs de sympathoblastomes, 51 meurent de leur tumeur.
  - Pour GROSS, FARBER et MARTA, 90% des décès se font dans la 1<sup>ère</sup> année, 99% dans les deux ans suivant la découverte du sympathome. Pour ces auteurs, si un enfant survit sans signe apparent de tumeur pendant 2 ans, on peut le considérer comme pratiquement stabilisé. En fait on a rapporté des latences de 10 ans, faisant ensuite l'objet de métastases

*Le pronostic est d'autant plus favorable que :*

- 1) — *l'âge est plus bas*, en tout cas inférieur à 2 ans.
  - EVERSEN et COLE font la revue de la littérature et rapportent 29 cas de régression spontanée de sympathome : dans 21 cas il s'agit d'un enfant de moins de 6 mois
  - dans la série de MARSDEN et de STEWARD sur 10 survivants, 7 avaient moins d'un an lors de la découverte de la tumeur



— enfin sur 52 survies rapportées par SUTOV, 32 avaient moins de 2 ans lors de la découverte de la tumeur.

- 2) Le pronostic est meilleur *si le siège est sus-diaphragmatique, médiastinal* plutôt que rétro-péritonéal.
  - 3) Il est meilleur *si la tumeur est moins volumineuse* donc plus aisément extirpable.
  - 4) le pronostic dépend de la présence ou de l'absence de métastases ; il est relativement *bon pour les métastases hépatiques et cutanées* mais *défavorable pour les localisations osseuses*. Sur 34 enfants porteurs de métastases osseuses 32 meurent dans l'année (MARSDEN et STEWARD).
  - 5) enfin et surtout le pronostic des sympathomes est *meilleur lorsque la différenciation est plus poussée* ; par ordre décroissant de gravité on distinguera :
    - les sympathogoniomes,
    - les sympathoblastomes,
    - les ganglioneuroblastomes.
- Notre série de 8 cas est statistiquement trop peu importante ; mais il est intéressant de noter que sur nos 8 malades nous avons constaté 3 décès très rapides (quelques jours à quelques semaines après l'intervention) (obs. 1, 2 et 3). *Les 5 autres malades sont actuellement vivants semblent-ils non évolutifs.*

Il faut bien noter qu'aucun de nos cas ne présentait de métastases.  
La durée de survie varie de un an (obs. 8) à 6 ans (obs. 7).

\* \* \*



## CONCLUSIONS

A propos de 8 observations personnelles de sympathoblastomes, confrontées avec les observations de la littérature ; nous avons envisagé les caractères étiologiques, cliniques, et surtout radiologiques de ces tumeurs.

La radiographie sans préparation ne découvre des calcifications évocatrices que dans 50% des cas.

L'urographie intraveineuse objective fréquemment un déplacement du rein par un processus para-rénal avec le plus souvent un respect de l'excrétion et de la morphologie calicielle.

La radiologie vasculaire, entre des mains entraînées, se présente, avec des risques minimes, comme une arme essentielle dans le diagnostic positif et topographique et dans le bilan d'extension de ces tumeurs.

L'artériographie avec les signes évocateurs que sont :

- le refoulement des organes et des vaisseaux voisins,
  - la découverte d'une vascularisation tumorale et de son origine
  - le déplacement d'un rein à la morphologie conservée,
- permet de porter avec précision le diagnostic de masse rétropéritonéale d'origine sympathique.

La cavographie, semble indispensable à la connaissance de l'extension de la tumeur.

Elle peut être utilement complétée par des prélèvements étagés dans la veine cave inférieure, à la recherche d'une hyperconcentration localisée des catécholamines et de leur dérivés.

Nous insistons sur la nécessité, outre la sériographie de face, de clichés de profil permettant de mieux évaluer les déplacements antéro-postérieurs fréquents dans cette séméiologie tumorale rétropéritonéale.

Dans notre série d'observations, l'investigation radiologique vasculaire s'est toujours trouvée confirmée par l'exploration chirurgicale et lui a apporté un précieux concours.

Elle mérite donc de figurer en bonne place dans le bilan diagnostique pré-opératoire des sympathoblastomes.

Vu, le Directeur de l'U.E.R. Grange-Blanche

Le Président de la Thèse :

D. GERMAIN

Pr. J. PAPILLON

Vu, et permis d'imprimer  
LYON, le 14 novembre 1972.

Le Président de l'Université Claude Bernard,  
Pour le Président, le Premier Vice Président,  
Président du comité de Coordination des Etudes Médicales

R. TOURAINE.



## BIBLIOGRAPHIE

ALLEN J.E., MORSE T.S., FRYE TR.:  
Vena cavograma in infants and children.  
Amer. Surg. : 1964, **160** , 568 - 574.

BASSET F.H., LINCOLN C.R.: Inequality in the size of the lower extremity following cardiac cathétérization.  
Sth. Med. J. 1968, **61**, 10, 1013 - 1017.

BENNET J., CHALUT J. et PROT D.:  
Artériographie rénale dans le diagnostic des tumeurs surrénaliennes.  
J. Radiol. , Electrol., 1964 , **45**, 621.

BENNET J., CHALUT J., FAURE C., PROT D.:  
Indications et résultats des examens radiologiques dans l'étude des phéochromocytomes de l'enfant.  
Ann. Radiol., N° Spécial de Radiologie pédiatrique, 1965, **8**, 181 - 193.

BETTEX M., KAISER H.:  
Valeur diagnostique et pronostique de la détermination de l'élimination urinaire de l'acide vanyl-mandélique dans les tumeurs du système nerveux sympathique.  
Arch. Dis. Chil., 1962, **37**, 192 , 138 - 141.

BILL A.H., KOOP C.E., JOHNSON D.G.:  
Conference on the biology of neuroblastoma.  
Supplement Journal of Pediatric Surgery, Febr, 1968.

BOCQUET L.R.:  
Les sympathomes embryonnaires de l'enfant.  
Thèse 1956 - PARIS.

BOCQUET L.R.:  
Les sympathomes embryonnaires.  
Actualités pédiatriques - DOIN, Edit., PARIS, 1959, 227 - 240.

BODIAN M.:  
Le sympathoblastome, son traitement par la vitamine B 12.  
Ped., Clin., North Amr., 1959, **6**, 442.

BOHUON C.:  
Données récentes sur la Biochimie des neuroblastomes.  
Rev. Franc., Et. Clin. et Biol., 1964, **9**, N° 2, 165 - 169.



BOIJSEN E.:

Angiography studies of the anatomy of single and multiple renal arteries.  
Acta. Radiol., 183. 1/1959.

BRAY P.F., ZITER F.A., LAHEY M.E., and MYERS G.G.:

The coincidence of neuroblastoma and acute cerebellar encephalopathy.  
J. Pediat., 1959, 75 - 6, I, 983 - 990.

BRETON A. et Coll.:

Sympathome avec hypertension artérielle et troubles vasculaires associés à l'élimination urinaire d'amines pressives.  
Pédiatrie, 1963, 18, N° 4, 407 - 416.

BRINSFIELD D., BLAND J.W., Jr., SYBERS R.G.:

Aortography in children with abdominal masses.  
J. Pediat., 1968, 73, 203 - 211.

BRON K.M., RILEY R., GIRDANY B.R.:

Pediatric arteriography in abdominal and extremity lesion .  
Radiology, 1969, 92, 1241 -55.

CAPER V., FOJIK F.:

The significance of selective renal angiography in injuries of the kidney in childhood.  
Am. J. Roentgenol, 1963, 90, 75.

CAUSSADE L., FLORENTIN, NEIMANN M.:

Les Sympathomes.  
Rapport au IIème Congrès de Pédiatrie de Langue Française. 1947.

CAUSSADE L., NEIMANN M., MAITRE J.:

Réflexions sur les sympathomes de l'enfance.  
Arch. Franc. Ped., 1951, 8, 765 - 770.

CHAIX J.P.:

Contribution au diagnostic radiologique des tumeurs corticosurrénales et des phéochromocytomes.  
Thèse LYON 1970.

CHAIX J.P.:

Cathétérisme veineux et prélèvements sélectifs dans la veine cave et les veines rénales par la méthode de SEDLINGER.  
Technique, indication et résultats dans le bilan de l'hypertension artérielle d'origine rénale- A propos de 32 observations.  
Mémoire pour le diplôme d'Etudes Spéciales d'Electro-radiologie - LYON 1970.



COLLARD M., COLLETTE J.M., DOSSOGNE M.:  
L'apport clinique de l'artériographie rénale sélective.  
Ann. Radiol., 1965, 8, (7.8), 491 -508.

DARGEON H.W.:  
Problème du pronostic du neuroblastome.  
Am. J. Roentgenol., 1960, 83, N° 3, 551 - 555.

DEBRUN G., REMY J.:  
L'aortographie dans le diagnostic des gros reins unilatéraux de l'enfant.  
Carrefour de Radiologie - MARSEILLE.  
Ann. Radiol., 1968, 11, 916 - 920.

DEBRUN G., GASQUET C.:  
Explorations vasculaires des tumeurs abdominales de l'enfant.  
Monographie des Annales de Radiologie., N° 4 /1970.

DEMAILLE A., MOUTON Y., MADELAIN M.:  
Les Sympathomes embryonnaires.  
La Clinique., LXII, 648, 699 - 714.

DESILETS D.T., ROTTENBERG H.D., HOFFMAN R.B.:  
Percutaneous cathétérization in children.  
Radiology 1966, 87, 119 - 122.

DESPRES P., HEROUIN Cl., SERINGE P.:  
Encéphalopathie myoclonique avec opsoclonies.  
Sem. Hôp. PARIS, 1968, 44, 705.

DUQUESNEL J., Mme DUQUESNEL Ch., Melle REFFAY J.:  
La sonde à bouchon : une modification de la technique de SELDINGER.  
J. Radiol. Electr., 1964, 45, 622 - 626.

DUQUESNEL J., CHOLLAT L.:  
Exploration vasculaire des tumeurs abdominales de l'enfant par la méthode de SELDINGER.  
Ann. Radiol., 1968, 11, (11 - 12), 906 - 907.

DUQUESNEL J.:  
Artériographie sélective.  
Cahiers Médicaux Lyonnais, 1970, 46, 22, 1949 - 1958.

DYKEN P., KOLAK O.:  
Dancing eyes, dancing feet, infantil polymyoclonia.  
Brain, 1968, 91, 305.



EDSMAN G.:

Angionephrography and suprarenal angiography.

Acta. Radiol., 1957, Suppl. 155.

EKLOF O. and GOODING Ch'A.:

Paravertebral widening in cases of neuroblastoma.

Brit. J. Radiol., 1967, **40**, 358.

EKLOF O., LUNDIN E.:

Renal pelvis appearances in nephro-and neuroblastoma. Diagnostic value of true lateral projection.

Acta. Radiol., 1969, **8/3**, 209 - 201.

EMMANOUILIDES G.C., REIN B.I.:

Abdominal aortography via the umbilical artery in a new-born infant.

Radiology, 1969, **82**, 447 - 449.

FAIVRE G., SOMMELET T., GILGENKRANTZ J.M., CHERRIER F., MASSE G.:

Diagnostic topographique d'un phéochromocytome par dosage étagé des catécholamines dans le système veineux cave.

Bull. Soc. Med. Hôp. PARIS., 1962, **113**, 129 - 137.

FARAH J., LOFSTROM J.E.:

Angiography of wilm's Tumor.

Radiology, 1968, **90**, 775 - 777.

FARBER S. and TOCH R.:

Chimiothérapie du neuroblastome.

Amr. J. Dis. Child. 1951, **82**, 239.

FERRANE J., VASILEN.:

Angiographie sélective.

E.M.C., Radiodiagnostic Coeur, Poumons, Larynx; **1**, 32005 C 30.

FORMANEK G., FRECH R.S., AMPLATZ K.:

Arterial thrombus formation during clinical percutaneous cathéterization.

Circulation, 1970, **41**, 5, 833 - 840.

GASQUET C., MARCOVITCH P., SCHWEISGUTH O.:

La lymphographie dans le sympathoblastome de l'enfant.

Ann. Radiol., 1967, **10**, N° 7, et 8, 501 - 512.

GAYLISH.:

Vascular complication after arterial catheterization and puncture .

South African Med. J., 1967, **41**, 475 - 479.



DE GENNES L., MAY J.P., HELIE J.:

Le pneumo-retro-péritoine, Paris, Masson, Edit. 1952.

DE GENNES L., MAY J.P., HELIE J.:

Le pneumo-retro-péritoine.

E.M.C., Radiodiagnostic, 534, 100 A 10.

GIRAUD M., CROISILLE M.:

Diagnostic des tumeurs surréaliennes : pneumo-retro-péritoine et artériographie,  
Ann. Radiol., 1969, II, 875 - 877.

GRALL Y.:

La radiodiagnostic surrénal par le pneumo-retro-peritoine .  
Thèse PARIS 1959.

GRISCOM N.T.:

The roentgonology of neonatal abdominal masses.  
Amer. J. Roentgenol . 1965, 93, 447 - 463.

GRISCOM N.T., NEUHAUSEN , E.B.D.:

Total body opacification.  
J. Pediatr. Surg., 1966, 1, 76 - 79.

GROSS R.E., FARBER S.:

Neuroblastoma sympatheticum - a study an report of 217 cases.  
Pediatrics 1959, 23, 1179 - 1191.

HALPERN M.:

Percutaneous transfemoral arteriography. An analysis of the complications in 1 000 cases.  
Amer., J. Roentgenol. 1964, 92, 918 - 934.

HICKEL R., BERNARD J.M.:

Radiologie du rein et de l'uretère.  
E.M.C., Rein, 18030 A 10.

HINTON P.:

Neuroblastoma in children , 42 cases.  
Radiol., Clin. Biol., 1968, 37, 19 - 28.

HOEFFEL J.C.:

Apport de la Radiologie au diagnostic des tumeurs abdominales de la Ière enfance.  
Feuilles d'électro-radiologie, 1966, N° 39.



HOPE J.W., BORNS P.F., KOOP C.E. :

Diagnosis and treatment of neuroblastoma and embryoma of the kidney.  
Radiol. Clin. North America, 1963, 1, 593-619.

IMBERT P., MERCIER Cl., JUHAN Cl., LENA A. :

Les accidents du cathétérisme artériel rétrograde.  
Ann. Radiol. 1970, 13, 45-47.

INGELMANS P., DEBEUGNY P., REMY J. :

Explorations vasculaires dans les tumeurs rétro-péritonéales de l'enfant.  
Ann. Chir. Infant., 1968, 9, 93-102.

JAMES A.E. :

Abdominal mass in a child.  
J. A.M.A. 1969, 207, 536-537.

KAHN P.C. :

Selective angiography of inferior phrenic arteries.  
Radiology 1967, 88, 1-8.

KAHN P.C. :

Selective angiography of the adrenal gland  
Amer. J. Roentgenol., 1967, 101, 739-749.

KAHN S.N. :

Neuroblastoma review of the litterature.  
S. Afr. Cancer., Bull. 1970, 14/4, 174/191.

KARAFIN L., KIRK PATRICK J.A., LIVINGSTONE W.O. ;

Non visualisation of the kidney by excretory urography associated with neoplastic retroperitoneal mass in infant and children.  
J. Urol. 1962, 88, 459-463.

KEITH J.D., FORSYTH C.

L'aortographie chez le nourrisson.  
Circulation, 1950, 2, 6, 907-914.

KHANJANASTHITI P., BURANABHAWANGA S. :

Radiographical : abnormality in neuroblastoma - Report in a five series.  
Shining Hosp. Gaz. 22/3, 290-294.



KOOP C.E., KIESEWETTER W.V., HORN R.C.:

Neuroblastome de l'enfant.

Pediatrics, 1955, **16**, 652 - 657.

KOOP C.E., HERNANDEZ J.R.:

Neuroblastoma Experimentation de 100 cas.

Surgery 1964, **56**, N° 4, 726 - 733.

KURLANDER J.G.:

Total body opacification in the diagnosis of Wilm's tumor and neuroblastoma -

A note of caution.

Radiology. 1967, **89**, 1075 - 1076.

KUTT H., VEREBELY K., BANG N., STREVLİ F., MACDOWEL F.:

Possible mechanism of complication of angiography.

Acta Radiol. Diagn., 1966, **5**, 226 - 289.

LANG E.K.:

Prevention and treatment of complications following arteriography.

Acta. Radiol. Diagn., 1966, **5**, 337 - 340.

LARCAN A., HEULLY M.C.:

Les accidents renaux secondaires à l'emploi de produits iodés en radiodiagnostic.

Press. Med. 1969, 20 - 90, **77**, N° 38, 1035 - 1036.

LEFEVRE J., BLAYE C., GUY E., SAUVEGRAIN J.:

Diagnostic radiologique des tumeurs médiastinales du nourrisson et de l'enfant.

J. Radiol. Electr. 1957, **38/ 5-6**, 475 - 483.

LEFEVRE J., LABRUNE M., LEMERLE J.:

Sympathomè de l'enfant avec compression médullaire.

Ann. Radiol., 1970, **13/ 3-4**, 143 - 148.

LEMERLE J., LEMERLE M., AICARDI J., MESSICA C., SCHWEISGUTH O.:

Trois cas d'association à un neuroblastome d'un syndrome oculo-cérébello-myoclonique.

Arch. Fran. Ped. 1969, **26**, 547 - 558.

LEMERLE J., SCHWEISGUTH O.:

Principales tumeurs solides de l'enfant.

Concours Médical supplément. 7/2/70, N° 6.

MAC DONALD P.:

Hépatic tumours in childhood.

Clin. Radiol., 1967, **18**, 74 - 82.



MAC DONALD P., HILLER H.G.:

Angiography in abdominal tumours in childhood with particular reference to neuroblastoma and WILM'S tumour.

Clin. Radiol., 1968, **19**, 1-18.

MAC DONALD P., HARWOOD D.C. F.:

Arterial stenosis in neuroblastoma.

Amer. J. Roentgenol. 1971, **112/1**, 167 - 169.

MARKOVITS P., GASQUET C., SCHWEISGUTH O.:

La lymphographie dans les tumeurs abdominales solides de l'enfant.

Ann. Radiol. 1968, **II/11-12**, 913 -915.

MARSDEN H.B., STEWARD J.K.:

Tumours in children - Recent results in Cancer Research, Chap. 6,

P 131, 170, Volume 13, 1968.

MARTIN E.S., GRIFFITH J.F.:

Myoclonic encephalopathy and neuroblastoma - Report of a case with apparent recovery.

Amer. J. Dis. Child. 1971, **122/3**, 257 - 258.

MASSON.:

Tumeurs humaines, Librairie Maloine, P. 888 - 901.

MAY J.P., VALENSIN G.L.:

L'exploration radiologique des surrénales.

Vie Med., 1967, **48**, 589 - 614.

MINDELL H.J., KUPIC E.A.:

Glanglioneuroblastome, corrélation angiographique - histologique.

Am. J. Roentgenol., 1969, **106**, N° 1, 208 - 210.

MOLLARD P., BRUNAT M., GUINOT R.:

Les tumeurs rétropéritonéales de l'enfant.

Cahiers médicaux Lyonnais , 1969, Vol. 45, 15, 1629 - 1640.

MOES C.A.F., BURRINGTON J.D.:

The use of aortography in the diagnosis of abdominal masses in children.

Radiology, 1971, **98**, 59 - 67.

NEBESAR R.A., POLLARD J.J.:

Advance in abdominal angiography.

Postgrad. Med., 1965, **37**. 504.



NEBESAR R.A., FLEISCHLI D.J., POLLARD J.J., GRISCOM N.T. :

Arteriography in infant and children with emphasis on SELDINGER technics and abdominal diseases.

Am. J. Roentgenol., 1969, **106**, 81-91.

O'CONNOR J.F., NEUHAUSER E.B.D. :

Total body opacification in conventional and high dose intravenous urography in infancy.

Am. J. Roentgenol., 1963, **90**, 63-71.

ODMAN P. :

Percutaneous selective catheterization and angiography of main branches of the aorta.

Acta Radiol., 1956, **45**, 1/14.

ODMAN P. :

Thoracic aortography by means of radiopaque polytene catheter inserted percutaneously.

Acta. Radiol., 1956, **45**, 117-124.

PELLERIN D., DEBRUN J., LEFEVRE J. :

Apports de l'aortographie et de la lymphographie au diagnostic et aux indications thérapeutiques des tumeurs abdominales de l'enfant.

Mem. Acad. Chirur. 1965, 911/861.

PEPPER W. :

Etude du sarcome congénital du foie et de la surrénale.

Am. J. Med. Sc. 1901, **121**, 287-295.

PEREZ C.A. et al. :

Tumors of the sympathetic nervous system in children.

Radiology, 1967, **88**, 750-760.

POLLARD J.J., NEBESAR R.A.

Abdominal angiography.

New England J. Med. **279**, 7/11/68, 1035-1042 ; 14/11/68, 1093-1100 ; 21/11/68, 1148-1152.

PORSTMANN W.

Examens angiographiques chez l'enfant et plus particulièrement chez le nourrisson et le jeune enfant.

Ann. Radiol. 1968, **11**, (5-6) 411-421.

PUYAU J.

Rénal arteriography in infancy.

Pediatrics 1965, **36**, 789-90.



ROMBERG P. :

Apport de l'angiographie dans le diagnostic des principales tumeurs rétropérinéales malignes de l'enfant.

Mémoire pour le certificat d'Etudes Spéciales de Radiologie, Bordeaux 1971.

DOS SANTOS R.

L'aortographie dans les tumeurs rénales et para-rénales.

Arch. Urol. Rein., 1954, 8, 313.

SARROUY Ch., VIALLET P. :

L'artériographie rénale normale chez l'enfant.

ALGERIE MED., 1969, 63, N°8, 719-724.

SAUVEGRAIN J., BLAY C. :

Diagnostic radiologique des sympathomes thoraciques de l'enfant.

Concours Med., 1958, 80, N°2, 153-157.

SAWITSKY A., DESPOSITO F. :

Revue de l'expérience américaine de traitement par la vitamine B 12 du neuroblastome.

J. of Ped., 1965, 67, N°1, 99-103.

SCHWEIGUTH O. :

Les tumeurs rétropéritonéales malignes de l'enfant.

La revue de Médecine, 1967, 1357-62.

SCHWEISGUTH O., LEMERLE J., TCHERNIA G.

Tumeurs solides de l'enfant.

Revue Prat., 1970, XX, N°27, 4273-4283.

SELDINGER S.I. :

Catheter replacement of needle in percutaneous arteriography : new technique.

Acta. Radiol., 1953, 39, 368-376.

SHERMAN R.S., LEAMING R.

The roentgen findings in neuroblastoma.

Radiology 1953, 60, 837.

SINGLETON E.B. :

Unusual aspects of pediatric angiology.

Radiol. Clin. North America, 1963, 563.



SNYDER W.H. Jr., HASTINGS T.N., POLLACK W. :

Retroperitoneal tumors in Pediatric Surgery.

BENSON C.D., MUSTARD W.J., RAVITCH M.M., SNYDER W.H., WELEH K.J.

CHICAGO, Year book medical publishers, Inc., 1962, page 857.

SOLOMON G.E., CHUTORIAN A.M.

Opsoclonies and occult neuroblastoma.

NEW ENGLAND J. Med., 1968, **279**, 475.

TAMINELLI F., KASER H., WAGNER H.P.:

Therapeutique et pronostic des neuroblastomes.

Helv. Pediat. Acta. 1970, **25**, N°6, 554-565.

TERNON Y. :

Les sympathomes chez l'enfant et le nourrisson.

E.M.C. Pédiatrie, 1967, 4100 E.

VILLEY :

Les sympathomes embryonnaires.

Thèse PARIS, 1941.

VIRENQUE J., PASQUIE M., BRUNNER, FERRE :

L'aortographie chez l'enfant.

J. Radiol. Elect., 1954, **35**, (7-8), 598-600.

VOORHESS M.L., WHALEN J.P. :

Rôle of catecholamine excretion in the diagnosis and treatment of neuroblastoma .

Radiology 1964, **83**, 92-97.

WITTENBORG M.H.

Radiothérapie des neuroblastomes, relation de 73 cas.

Radiology 1950, **54**, 679-687.

WOJTOWICZ J.

L'angiographie dans le diagnostic des maladies rénales et surrénaliennes de l'enfant.

Pediat. Polska., 1968, **53**, 43-51.

YOUNG L.W., RUBIN P., HANSON R.E. :

The extra adrenal neuroblastoma, high radiocurability and diagnostic accuracy.

Amer. J. Roentgenol., 1970, **108/1**, 75-91.



## *TABLE DES MATIERES*

### CHAPITRE I :

|                                                         |   |
|---------------------------------------------------------|---|
| INTRODUCTION ET PRESENTATION DE NOTRE TRAVAIL . . . . . | 2 |
|---------------------------------------------------------|---|

### CHAPITRE II :

|                                                                                            |   |
|--------------------------------------------------------------------------------------------|---|
| HISTORIQUE DES SYMPATHOBLASTOMES ET DE LEUR TECHNIQUE DE DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE . . . . . | 4 |
|--------------------------------------------------------------------------------------------|---|

### CHAPITRE III :

|                                        |   |
|----------------------------------------|---|
| EXPOSE DE NOS OBSERVATIONS : . . . . . | 7 |
|----------------------------------------|---|

### CHAPITRE IV :

|                                  |    |
|----------------------------------|----|
| — RAPPEL EMBRYOLOGIQUE . . . . . | 31 |
| — RAPPEL ANATOMIQUE . . . . .    | 32 |

### CHAPITRE V :

|                                                                                                     |    |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| ANALYSES ET COMMENTAIRES DE NOS OBSERVATIONS ET COMPARAISON AVEC CELLES DE LA LITTERATURE . . . . . | 35 |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|----|

### CHAPITRE VI :

|                                                          |    |
|----------------------------------------------------------|----|
| CONFRONTATIONS RADIO-CHIRURGICALE ET PRONOSTIC . . . . . | 35 |
|----------------------------------------------------------|----|

### CHAPITRE VII :

|                      |    |
|----------------------|----|
| CONCLUSION . . . . . | 75 |
|----------------------|----|

### CHAPITRE VIII :

|                         |    |
|-------------------------|----|
| BIBLIOGRAPHIE . . . . . | 76 |
|-------------------------|----|









